

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1924-1925 — N° 120

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MAIN BOTE CONGÉNITALE

(Travail exécuté dans le service de la clinique chirurgicale infantile
et orthopédique du Professeur Rocher)



THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 29 Juillet 1925

PAR

Maurice-Alain PHILAIRE

ÉLÈVE DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE ET DES COLONIES

Né à PARIS (Seine), le 23 mars 1902.

Examineurs de la Thèse	{	MM. ROCHER, professeur.....	Président
		CHAVANNAZ, professeur ...	Juges.
		PAPIN, agrégé.....	
		JEANNENEY, agrégé.....	

BORDEAUX
IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS
Y. CADORET

17, RUE POQUELIN-MOLIERE, 17

1925



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITE DE BORDEAUX
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1924-1925. — N° 120

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MAIN BOTE CONGÉNITALE

(Travail exécuté dans le service de la clinique chirurgicale infantile
et orthopédique du Professeur Rocher)



THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Mercredi 29 Juillet 1925

PAR

Maurice-Alain PHILAIRE

ÉLÈVE DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE ET DES COLONIES

Né à PARIS (Seine), le 23 mars 1902.

Examineurs de la Thèse	{	MM. ROCHER, professeur.....	<i>Président.</i>
		CHAVANNAZ, professeur ...	{ <i>Juges.</i>
		PAPIN, agrégé.....	
		JEANNENEY, agrégé.....	

BORDEAUX

IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS

Y. CADORET

17, RUE POQUELIN-MOLIÈRE, 17

—
1925

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS... Doyen.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. LANELONGUE, BADAL, PITRES, ARNOZAN, POUSSON.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale.....	VERGER.	Zoologie et parasitologie.....	MANDOUL.
id.....	CASSAËT.	Médecine expérimentale.....	FERRÉ.
Clinique chirurgicale.....	CHAVANNAZ.	Clinique ophtalmologique.....	LAGRANGE.
id.....	BÉGOUIN.	Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	ROCHER.
Pathologie et thérapeutique générales.....	CRUCHET.	Clinique gynécologique.....	GUYOT.
Clinique d'accouchements.....	RIVIÈRE.	Clinique médicale des maladies des enfants.....	MOUSSOUS.
Anatomie pathologique et microscopie clinique.....	SABRAZÈS.	Chimie biologique et médicale.....	DENIGES.
Anatomie.....	PICQUÉ.	Physique pharmaceutique.....	SIGALAS.
Anatomie générale et histologie.....	G. DUBREUIL.	Médec. coloniale et clinique des malad. exotiques.....	LE DANTEC.
Physiologie.....	PACHON.	Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.....	W. DUBREUIL.
Hygiène.....	AUCHÉ.	Clinique des maladies des voies urinaires.....	DUVERGEY.
Médecine légale et déontologie.....	LANDE.	Clinique des maladies nerveuses et mentales.....	ABADIE.
Physique biologique et clin. d'électricité médicale.....	N.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	MOURE.
Chimie.....	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée.....	BARTHE.
Botanique et matière médicale.....	BEILLE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	SELIÈRE.
Pharmacie.....	DUPOUY.		

MM. PRINCETEAU (Anatomie). — LABAT (Pharmacie). — CARLES (Thérapeutique et pharmacologie).
PETGES (Vénérologie).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie et embryologie.....	VILLEMEN.	Médecine générale.....	MICHELEAU.
Histologie.....	LACOSTE.	id.....	BONNIN.
Physiologie.....	DELAUNAY.	Maladies mentales.....	PERRENS.
Anatomie pathologique.....	MURATET.	Chirurgie générale.....	PAPIN.
Parasitologie et sciences naturelles.....	R. SIGALAS.	id.....	JEANNENEY.
id.....	N.	id.....	N.
Physique biologique et médicale.....	RECHOU.	id.....	N.
Chimie biologique et médicale.....	N.	Obstétrique.....	PERY.
Médecine générale.....	MAURIAC.	id.....	FAUGÈRE.
id.....	LEURET.	Ophtalmologie.....	TEULIÈRES.
id.....	DUPERIÉ.	Oto-rhino-laryngologie.....	PORTMANN.
id.....	CREYX.	Pharmacie.....	GOLSE.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Clinique dentaire.....	CAVALIÉ.	Puériculture.....	ANDÉRODIAS.
Médecine opératoire.....	PAPIN.	Démonstrations et préparations pharmaceutiques.....	LABAT.
Accouchements.....	FAUGÈRE.	Chimie pharmaceutique.....	GOLSE.
Ophtalmologie.....	CABANNES.	Chimie minérale.....	GOLSE.

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes... MM. ROCHER.
Pathologie externe (1^{re} année) et petite chirurgie..... CHARRIER.
Pathologie externe (3^e année) et petite chirurgie..... LOUBAT.
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle..... GOURDON.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.



A LA MÉMOIRE VÉNÉRÉE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

Témoignage de profonde affection et de reconnaissance pour le dévouement et la sollicitude dont ils m'ont constamment entouré, pour les sacrifices qu'ils ont bien voulu s'imposer pendant mes années d'études.

A TOUS CEUX QUI M'ONT FAIT DU BIEN

OU QUI ME SONT CHERS

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL BARTHÉLEMY

*Directeur de l'École principale du Service de Santé de la Marine
et des Troupes coloniales,
Commandeur de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique*

A MONSIEUR LE MÉDECIN EN CHEF DE 2^e CLASSE FOURGOUS

*Sous-directeur de l'École principale du Service de Santé de la Marine
et des Troupes coloniales,
Officier de la Légion d'honneur,
Officier d'Académie.*

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR H.-L. ROCHER

*Professeur de Clinique chirurgicale infantile et Orthopédie,
Chirurgien de l'Hôpital des Enfants,
Membre des Sociétés française et italienne d'orthopédie,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier d'Académie,
Officier de l'Instruction publique.*

AVANT-PROPOS

Au terme de notre scolarité médicale, et avant que de commencer ce modeste travail, nous rendons un hommage de reconnaissance à tous nos maîtres de la Faculté de médecine et des Hôpitaux de Bordeaux, plus particulièrement à ceux dont nous avons suivi l'enseignement clinique.

Nous assurons spécialement de notre gratitude, M. le professeur Rocher, qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de notre jury de soutenance. En nous permettant de puiser largement dans son prochain rapport au Congrès d'orthopédie, il nous a communiqué de nombreux documents concernant notre sujet.

Nous remercions profondément M. le professeur Bégouin de l'intérêt qu'il nous a témoigné et de l'accueil qu'il nous a réservé dans son service.

Nous prions enfin M. le docteur E. Papin et M. le docteur R. Labeau de croire à notre vive reconnaissance pour la bienveillance avec laquelle ils nous ont autorisé à publier leurs observations personnelles.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE LA

MAIN BOTE CONGÉNITALE

GENERALITES

Il faut comprendre la main bote congénitale comme une ectromélie longitudinale du membre supérieur. L'avortement peut porter non seulement sur le rayon interne, mais encore sur le rayon externe, et, dans la majorité des cas, sur une partie de ces rayons, radius ou cubitus (Pottel).

L'intégrité morphologique des extrémités articulaires conditionne l'attitude correcte de la main.

Pour le professeur Rocher il existe deux groupes de main bote : l'un d'origine *statique*, comprenant les attitudes vicieuses de la main, en rapport avec les malformations congénitales du squelette, ou des dystrophies de croissance; l'autre, d'origine *dynamique*, comprenant les attitudes vicieuses de la main, sous la dépendance de troubles musculaires : aplasie congénitale, contracture, rétraction.

Qu'est-ce que la main bote ? Pour Bouvier, la main bote est une « difformité dans laquelle la main est repliée sur l'avant-bras, de manière que le membre supérieur se termine par une extrémité arrondie, analogue à celle du membre inférieur dans le pied bot ».

Nous pensons, avec le professeur Rocher, que la main bote est une attitude vicieuse, permanente, de la main sur l'avant-bras, suffisamment accentuée, pour diminuer le rendement fonctionnel de la main.

Nous excluons donc du cadre de la main bote congénitale les légères attitudes d'extension et de flexion du poignet, qui sont jointes à des syndromes paralytiques de la main, dont l'expression est la griffe.

La main bote comprend quatre variétés, suivant le sens de la déviation : palmaire, dorsale, cubitale ou radiale. La plus fréquente est la déviation radio-palmaire, car ces quatre variétés ne se rencontrent jamais à l'état de pureté. Pottel englobe les mains botes dans le groupe des dystrophies musculaires généralisées, qui, lorsqu'elles sont partielles, seraient la cause de nombreuses déviations du segment terminal acromélique.

D'après ce dernier auteur, la main bote avec intégrité numérique des os serait due à un avortement musculaire de certains muscles de l'avant-bras.

Lorsque la main bote est due à une absence osseuse, c'est le plus souvent le radius qui est en cause, son aplasie totale et exclusive étant plus rare que l'absence de tout le rayon radial.

L'absence du cubitus cause la même malformation, mais est plus rare que celle du radius : 3,40 environ d'absence radiale, contre 1 d'absence cubitale.

Dans le travail qui va suivre, voici quel est le plan d'étude que nous allons adopter :

- 1° Rappel sommaire de l'embryologie du membre supérieur;
- 2° Historique de la question;
- 3° Anatomie pathologique et symptomatologie, ces deux chapitres étant étroitement liés l'un à l'autre de par la nature même de l'affection que nous étudions;
- 4° Diagnostic et pronostic;
- 5° Considérations étiologiques et pathogéniques;
- 6° Traitement;
- 7° Conclusions.

EMBRYOLOGIE

Développement de l'avant-bras et de la main.

Nous empruntons, en majeure partie, à la thèse d'agrégation de Poirier les notions générales sur le développement des membres.

Au début, leur ébauche se montre sous la forme d'un bourrelet longitudinal ou crête de Wolff, provenant de la somatopleure. Ce bourrelet présente à la troisième semaine, dans l'embryon humain, des bourgeons abdominaux et thoraciques; ces derniers situés sur les parties latérales de la fosse cardiaque de Wolff. Ces bourgeons, d'abord arrondis, s'aplatissent et vers la quatrième semaine s'étranglent à leur base, formant la racine du futur membre. Le bourgeon a alors l'aspect d'une palette. Vers la cinquième semaine, un deuxième processus d'étranglement, analogue au premier, délimite une pièce intermédiaire.

Dans le courant de la sixième semaine, le bord de la palette terminale s'épaissit en un bourrelet digital, qui s'accroît rapidement et forme l'ébauche du pouce au membre supérieur, du gros orteil au membre inférieur. A la fin de la sixième semaine, quatre sillons répondant aux quatre espaces interdigitaux divisent le bourrelet. La main est à ce moment fortement palmée et les premier et troisième sillons, étant plus accusés, les doigts semblent former trois groupes composés : le premier, par le pouce, le second par l'index et le médius, le troisième, par l'annulaire et l'auriculaire. Avant l'apparition des sillons interdigitaux, les doigts sont représentés par

des traînées cellulaires; quand elles persistent, elles sont l'origine de doigts surnuméraires. Quand elles manquent à la main, au bras et à l'avant-bras, cela explique l'absence d'un rayon osseux complet, tel que le rayon radial par exemple.

A la huitième semaine, une saillie répond au coude et indique la division en bras et en avant-bras. La membrane interdigitale se développant moins rapidement que les doigts qu'elle déborde au début, ceux-ci la débordent à leur tour. Vers la neuvième semaine, le pouce est plus développé que les autres doigts; la longueur de la main est excessive, vis-à-vis du bras et de l'avant-bras.

Jusqu'au commencement du troisième mois, le coude et le genou sont tournés en dehors. A ce moment, l'orientation change : le membre supérieur subit, au niveau de son articulation avec le scapulum, un mouvement de rotation, et non de torsion, de 90° en avant. Le membre inférieur, lui, tourne de 90° en arrière. De cette façon, la face de flexion du membre thoracique regarde en avant, pouce en dehors. C'est l'inverse pour le membre abdominal. Le bourgeon abdominal est toujours en retard sur le bourgeon thoracique.

Au membre supérieur, si cette évolution normale subit un temps d'arrêt, on peut se trouver en présence de trois variétés de monstres :

1° Monstre ectromèle, si le membre supérieur ne se dessine que comme un bourgeon;

2° Monstre phocomèle, quand la palette adhère sans pédicule, à la racine du membre;

3° Monstre hémimèle, quand la main est détachée du tronc.

A. *Comment se forment les pièces du squelette composant les membres ?* — Le bourrelet de Wolff contient une masse considérable de tissu provenant du mésoderme ou blastème axial. Dans cette masse, s'enfonce un bourgeon myogène fourni par le feuillet pariétal mésodermique de la région protovertébrale. Vers le deuxième mois, chez l'embryon humain, dans le blastème axial, se différencient un certain nombre de segments cartilagineux qui apparaissent de la base du bourgeon vers son extrémité :

Au bras, une pièce basale ébauche de l'humérus;

A l'avant-bras, deux segments : l'un correspondant au bord antérieur du membre, ou radius; l'autre au bord postérieur, ou cubitus;

Au carpe, une série d'os en une rangée proximale et une rangée distale;

Enfin, métacarpiens et phalanges.

Le squelette cartilagineux étant formé, il n'y a plus qu'à attendre l'ossification. Pendant toute l'évolution précédente, le blastème se convertit à la fois en cartilage, en capsule articulaire, et en périchondre. Pour les os du carpe, l'ossification commence par les cartilages du bord cubital, c'est-à-dire par les pièces squelettiques formant la charpente la plus solide de la main (Retterer).

B. Comment se fait le développement des articulations, des muscles, des vaisseaux et des nerfs ? — Pour les articulations, deux segments cartilagineux, coiffés chacun de sa couche chondrogène, sont réunis et séparés à la fois par du tissu embryonnaire primitif du membre. C'est ce que l'on a appelé disque intermédiaire. La fente articulaire se développe quand ses parois opposées entrent en contact après avoir envahi ses disques intermédiaires (Kölliker). Les articulations commencent à se faire voir, sur les embryons humains, de six à huit semaines, et les fentes articulaires sont à peu près achevées à trois mois et demi.

Les muscles apparaissent dans le cours du deuxième mois; ceux de la main avant ceux du bras et de l'avant-bras. Les vaisseaux naissent par pénétration et allongement des canaux existants, avec concours d'éléments provenant des rudiments des extrémités. Ceux du membre thoracique proviennent des portions persistantes des arcs aortiques. Les veines ont un développement parallèle à celui des vaisseaux (Hermann et Tourneux). Les nerfs sont des prolongements des nerfs spinaux qui vont jusque dans les extrémités.

L'anatomie comparée nous apprend que le radius et le tibia sont formés par des rayons surajoutés, acquis par adapta-

tion aux conditions nouvelles d'existence des batraciens et des amniotes. Chez l'homme, l'os central du carpe n'existe que dans la vie intra-utérine, et commence à se souder au scaphoïde (ou radial) vers la fin du deuxième mois et en fait partie à la fin du troisième mois. Bien que l'axe du radius, du scaphoïde, du central et du pouce soit surajouté, ce rayon tend à prendre la prédominance sur le rayon cubital. Le radius se comporte comme un axe secondaire conjugué avec l'axe principal. Leur point d'intersection chez les mammifères se trouve au niveau de l'os central (tête du scaphoïde). Les parties constituantes du pouce sont très instables et disparaissent les premières dans la série des mammifères.

HISTORIQUE

Le premier ouvrage dans lequel nous rencontrons peut-être une mention de main bote est le traité des *Monstruosités* d'Ambroise Paré (1573). Si l'observation qu'il nous rapporte n'est pas très concluante au point de vue existence de main bote, elle nous offre, en revanche, un bel exemple de phocomélie. Le premier cas typique est rapporté en 1733 par J.-L. Petit. Meckel, en 1812, en rapporte un cas. Prestat, en 1837, présente à la Société anatomique de Paris sa fameuse observation de fœtus monstrueux, observation qui est à la base de toute étude anatomique de la lésion, étant la première dissection faite sur ce sujet. Quelques années après, Cruveilhier, Davaine, Ledru, Erichsen publient des observations qui, malheureusement, ne sont pas très fouillées.

Il faut arriver, en 1871, à Bouvier, pour avoir un aperçu général de la question, tant symptomatique que pathogénique, qu'anatomique et thérapeutique (*Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*).

Hoffa adopta les théories de Bouvier. Herschel rapporta 32 cas d'absence du radius en 1878, et Kummel 67 en 1895. A la Faculté de médecine de Bordeaux, Piéchaud, en 1888, publia un bon article. Trois thèses successives furent faites sur la main bote congénitale et sur l'absence du radius : Savornin (Lyon, 1898), Leprince (Paris, 1900), Grandjean (Nancy, 1904). Depuis lors, les auteurs qui se sont occupés de cette question sont multiples, qu'ils apportent une contribution aux travaux

et aux bases jetées par leurs devanciers, tels que Kirmisson, Redard, Nove-Josserand, Apert et Morisetti, Wierzejewsky, etc..., ou qu'ils apportent des travaux originaux, en particulier des procédés opératoires : Sayre, Bardenhauer, Romano, Maccurdy, Antonelli, Albee. La monographie la plus complète et la plus récente sur l'absence congénitale du radius est le mémoire de Katsujikato, en 1923, qui rapporte les 250 cas d'absence du radius qu'il a pu rassembler dans la littérature médicale et une contribution de 3 nouveaux cas.

Dans notre modeste travail, nous rapportons *in extenso* ou en résumé les derniers cas d'absence du radius que nous avons pu réunir depuis le mémoire précédent. L'absence du cubitus, infiniment plus rare, puisque Rabaud et Hovelaque n'en réunissent, en 1923, que 71 cas, dont 15 publiés en France seulement, fera l'objet d'une relation de 4 nouveaux cas.

Au point de vue étiologique et pathogénique, les travaux de Dareste sont le point de départ de la théorie de compression intra-utérine, d'adhérences, et de liquide amniotique en excès, théorie entrevue par Hippocrate. Broca, Virchow, Katsujikato, Weber, apportent tour à tour une nouvelle contribution à l'étiologie et à la pathogénie de cette affection.

Dans le tableau qui suit, nous présentons la participation de l'Ecole bordelaise à l'étude du sujet qui fait l'objet de notre travail :

*Contribution de l'Ecole bordelaise à l'étude de la main bote
congénitale.*

- 1° Pr. PIÉCHAUD, Traité de chirurgie infantile, 1888.
- 2° Pr. PIÉCHAUD, Sur un cas de main bote (*Gazette Sciences Médicales de Bordeaux*), 1888.
- 3° Pr. ROCHER, Main bote avec atrophie du squelette (*Journal de Médecine de Bordeaux*), 1906.

- 4° D^{rs} CODET-BOISSE et FENTELAIS, Cas de main bote, 1912.
- 5° D^r FOURNIÉ, Raid. articul. cong., 1912 (thèse de Bordeaux).
- 6° Pr. ROCHER, Raid. art. cong., 1914.
- 7° Pr. ROCHER, Main bote sans lésions du squelette, 1923 (Soc. Anat. clin. de Bordeaux).
- 8° D^r PAPIN, Main bote par abs. de radius bilat., 1923 (inédit).
- 9° D^r LABEAU, Main bote par abs. unil. de radius, 1923 (inédit).
- P.-S. Pr. DENUCÉ, *Journal de médecine de Bordeaux*, 1913.
-

ANATOMIE PATHOLOGIQUE ET SYMPTOMATOLOGIE

A l'origine de toute étude anatomo-clinique sur la main bote congénitale, il faut nous rappeler les classifications de Bouvier et de Kirmisson. Bouvier établit, d'après une statistique de 24 cas (1871), que l'on peut être appelé à rencontrer trois variétés de mains botes :

- a) Main bote avec squelette complet et bien conformé;
- b) Main bote avec squelette complet, mal conformé;
- c) Main bote avec squelette incomplet, souvent accompagnée d'autres déformations.

Pour Kirmisson, ces trois variétés peuvent être réduites à deux :

- a) Main bote avec intégrité du squelette;
- b) Main bote avec développement incomplet du squelette.

C'est de beaucoup cette dernière variété, comme la troisième de Bouvier, qui est la plus fréquente. C'est en majeure partie d'elle qu'il sera traité dans ce travail. La main bote avec intégrité du squelette comprend, à notre avis, les raideurs articulaires congénitales, car il serait difficile de classer ces dernières parmi les malformations produites par développement incomplet du squelette. .

Voici quel va être notre plan d'étude :

- a) Rappel de la première classification de Bouvier;
- b) Raideurs articulaires rentrant dans la deuxième catégorie de Bouvier et dans la première de Kirmisson;
- c) Main bote congénitale par absence osseuse, soit du radius, soit du cubitus, soit des os du carpe.

a) Pour Bouvier, la première variété de sa classification ne comprend que de rares observations. Pour Kirrnisson, au contraire, elle se rencontrerait fréquemment. La main bote, dans ces conditions, est bilatérale souvent et coïncide avec d'autres difformités. Nous n'en voulons pour preuve que les observations VIII, IX, X, XII, du tableau B de l'article sur la main bote contenu dans le *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*.

Le premier cas est une pièce déposée au musée Dupuytren. La main bote est cubito-palmaire gauche, en légère pronation. Le squelette ne présente rien d'anormal digne d'être noté.

C'est, du reste, cette observation seule que Malgaigne a acceptée comme étant indiscutable. Elle est compliquée d'une luxation du poignet. La seconde observation concerne une main bote cubito-palmaire droite, qui a présenté ceci de remarquable que la première rangée du carpe était logée entre le radius et le cubitus, très écartés par en bas, et maintenus dans ce rapport anormal par un très fort ligament (Marigues, 1755, *Journal de médecine*). Les deux autres cas ont rapport avec des mains botes sans rétraction musculaire, cependant fortement déviées : l'une cubitale, l'autre radiale. En même temps, coïncidence d'autres malformations associées.

La radiographie nous permettrait, à l'heure actuelle, de mettre sans doute en évidence une cause de production toute musculaire ou articulaire. Pour Hoffa, cette variété est la seule que l'on puisse assimiler au pied bot congénital.

b) La seconde variété est très importante en ce sens qu'elle comprend les cas de main bote par raideurs articulaires congénitales ou par aplasie et dystrophie d'un des os de l'avant-bras, telles que nous en présente l'observation XI, que nous a communiquée le professeur Rocher.

Nous empruntons à son mémoire sur cette question, paru en 1914, les principaux éléments nécessaires afin de comprendre une semblable variété de difformité.

Tout d'abord le terme de contracture congénitale employé par quelques auteurs nous semble impropre.

L'expression de raideur articulaire congénitale, employée par Nové-Josserand, est de beaucoup préférable. En effet, la contracture est un état de contraction permanente et involontaire des muscles, tandis que dans les raideurs articulaires congénitales nous avons affaire aux malformations d'origines articulaire et extra-articulaire (rétraction tendino-musculaire et rétraction des fascia aponévrotiques).

Au point de vue symptomatologie, les raideurs congénitales multiples se rencontrent plus fréquemment chez les garçons que chez les filles (15 à 7). Il peut y avoir des antécédents obstétricaux, une grossesse difficile, un accouchement pénible et des malformations amniotiques. Un type remarquable est celui dans lequel les quatre membres sont fixés en extension (Observations I et IV). Redard a donné à ces enfants le nom de poupées de bois. Les membres supérieurs sont en rotation interne, les épaules surélevées et rapprochées de la ligne médiane. Il existe des *maines botes palmaires* et surtout cubito-palmaires. Tous les mouvements des articulations correspondantes sont très limités. Cette limitation des mouvements peut être temporaire, et au bout d'un an ou deux, il arrive qu'aucune trace de la raideur qui existait primitivement ne persiste. Au point de vue symptomatologie, au membre supérieur, la musculature deltoïdienne et bicipitale est très atrophiée; le triceps est au contraire plus développé. La palpation permet de constater l'orientation vicieuse de la tête humérale qui regarde en dedans et en arrière, et les mouvements que l'on imprime à l'articulation scapulo-humérale montrent que celle-ci est enraidie. Les mains botes sont palmaires ou cubito-palmaires. La raideur du poignet s'étend surtout aux mouvements de l'articulation du carpe, principalement dans l'extension. La main semble plus longue que normalement, étant rétrécie. Les doigts sont palmés quelquefois à leur base (Observations I et III). Ils peuvent présenter de l'ankylose complète au niveau de leurs différents segments et de la raideur par rétraction musculaire et tendineuse. L'analogie avec le syndrome de Wolkman réside dans ce fait que l'on peut éga-

lement obtenir le redressement des doigts lorsqu'on fléchit le poignet, les tendons étant dans la position de relâchement (Observation III).

Par ailleurs, on constate d'autres anomalies du côté des genoux, de la hanche (luxation congénitale), de la rotule et du pied, ceux-ci étant des pieds bots *varus équin* (Observations I et III), avec orteils fléchis en griffe. On note également ce que le professeur Denucé a appelé des stigmates de compression, au membre supérieur, au niveau de l'apophyse styloïde du cubitus, dans le cas de main bote palmaire; au niveau de l'acromion, dans la raideur congénitale de l'articulation scapulo-humérale, et au membre inférieur, au niveau du genou, vu la position de celui-ci, *in utero* pendant la grossesse.

Dans les observations I et III, nous constatons un épaississement de la couche cellulo-graisseuse sous-cutanée, recouvrant les membres atteints de raideur congénitale. Cette doubleur cutanée peut être molle, même lymphangiectasique (Observation II).

Comme réactions électriques, les observations I, III et IV prouvent l'absence de réaction de dégénérescence. Il s'agit donc de dysplasie musculaire, et non d'atrophie d'origine médullaire ou névritique. L'excitabilité musculaire par les courants faradique et galvanique est très diminuée, mais inégale pour les différents groupes musculaires d'un même membre. S'il y a aplasie musculaire ou si l'organe est réduit à une petite bandelette, aucune réaction électrique.

Fonctionnellement, les sujets atteints de raideur congénitale se servent de leurs membres avec quelque difficulté, mais cependant peuvent suppléer, par l'accoutumance, à l'absence de souplesse de leurs articulations.

Au point de vue anatomie pathologique, la radiographie et les interventions chirurgicales nous ont donné quelques renseignements. Ce qui caractérise les raideurs articulaires, c'est la malfaçon des extrémités articulaires qui sont atrophiées et mal orientées. Il peut y avoir diminution d'épaisseur et de

volume des noyaux épiphysaires et de la diaphyse. On peut diviser les raideurs congénitales en deux catégories :

1° Les raideurs extra-articulaires, relevant de la rétraction des tendons des muscles et des fascia aponévrotiques pouvant être assimilées, comme difformité, au torticolis congénital et à la rétraction ischémique de Wolkmann;

2° Les raideurs articulaires avec malformations des extrémités osseuses, une disposition anormale de l'appareil synovio-capsulaire, auxquelles peuvent se surajouter les lésions des raideurs extra-articulaires.

Les 6 observations de Steindler que nous publions à la fin de ce travail présentent également les mêmes malformations que celles ci-dessus.

c) *Main bote par lésions osseuses.* — Absence du radius, du cubitus, ou des os du carpe.

1° *Absence du radius.* — Cette malformation a fait l'objet d'un grand nombre de travaux. Parmi ceux-ci, nous relevons plus spécialement la thèse de Savornin (Lyon, 1898-99), et surtout la très belle étude qu'en a fait en Amérique Katsuji Kato (1923). De toutes les causes de main bote congénitale, c'est l'absence du radius qui est la plus fréquente. Rabaud et Hovelacque ont pu en réunir 220 cas. Katsuji Kato, dans sa statistique de fin 1923, en rapporte 250 cas et publie 3 nouvelles observations. Depuis lors, nous réunissons 4 observations, une due à M. le docteur Papin, la seconde au docteur Labeau, les deux autres à Pircard et à un article du *Portugal Medico*, publié dans la *Presse Médicale* du 21 février 1925.

Il nous faut étudier l'absence bilatérale ou unilatérale, l'absence partielle ou totale. L'absence bilatérale complète se rencontre dans une proportion d'environ 46 % des cas, et parmi ceux-ci, 40 % sont des sujets masculins, le plus souvent nés avant terme ou de moins d'un an. Nous allons établir l'anatomie pathologique, grâce à des dessins, radiographies, interventions chirurgicales et à des dissections. Parmi celles-ci, nous aurons plus spécialement en vue celles de Davaine, de Bouvier, de Kirmisson et Longuet, et Mutel. L'absence du ra-

dius se transmet quelquefois héréditairement; nous n'en voulons comme preuve que les 2 observations de Gayet, celle de Blencke et celle de Buizard.

Rabaud et Hovelacque ont pu reproduire, chez une race de souris ectromèles, pendant sept générations, une absence congénitale du tibia. Expérimentalement, l'absence du radius a été reproduite par lésion du cartilage de conjugaison (pièces du musée d'Ollier (Lyon).

L'absence totale unilatérale est assez fréquente, environ 38 %. Lorsque l'os manque en partie, c'est l'extrémité inférieure que l'on rencontre le moins souvent, la diaphyse manquant rarement. Sur les radiographies, et au cours des interventions, on voit fréquemment un semis osseux s'étendre dans toute la longueur de l'os absent. Ce semis osseux peut être remplacé par un ligament aplati ou rubanné, et presque toujours constant. La portion de radius qui peut exister est quelquefois soudée avec le cubitus; la membrane interosseuse présente de grandes variétés dans sa persistance.

a) *Ostéologie.* — Ce qui est intéressant à considérer, ce sont les modifications squelettiques du cubitus, de l'humérus, des os du carpe et de la main. Selon la loi d'Ollier, lorsque dans un système de deux os conjoints, l'un vient à manquer congénitalement, l'os qui persiste s'incurve du côté de son conjoint absent. Le cubitus, par exemple, dans le cas d'absence du radius, présente, dans la très grosse majorité des cas, une concavité à courbure externe. Le cubitus est épaissi et très rarement normal. Dans la radiographie de l'observation II, nous voyons un cubitus plus court que normalement, plus gros, nettement incurvé, et présentant un aspect général massif. C'est, du reste, l'épaisseur assez considérable du cubitus qui a permis, vu la différence de hauteur, de prélever sur sa face interne des greffons, en vue d'un traitement opératoire. La tubérosité, l'olécrane et la styloïde cubitale manquent rarement. La concavité cubitale est quelquefois antéro-externe; l'absence du radius combinée avec la concavité cubitale concourt à faire prendre à la main la position que l'on

observe couramment dans ce cas : main bote radio-palmaire, la variété dorsale étant une très grande exception. L'humérus présente également des anomalies; la gouttière bicipitale peut manquer. Au niveau de sa tête, elle peut avoir des facettes surnuméraires. L'humérus est quelquefois plus long, d'autres fois plus court que normalement, dans ce cas, il est également légèrement incurvé. Dans la dissection de Mutel, l'humérus présentait une apophyse sus-épitrochléenne de quatre centimètres de long, et formant anneau avec l'épitrochlée, par une bandlette aponévrotique qui les réunissait. L'omoplate est rarement touchée, quelquefois un peu amincie. Du côté distal, le carpe, surtout chez les jeunes sujets, peut présenter d'assez grosses anomalies. Le scaphoïde est l'os le plus souvent absent à la première rangée, et le trapèze à la seconde. Le trapézoïde est souvent rudimentaire. Le semi-lunaire, pyramida¹, pisiforme, grand os et os crochu sont rarement absents. Il est fréquent de rencontrer un rudiment de pouce, ou l'absence totale de ce doigt.

Dans l'observation XII, le pouce est nettement absent, et l'on ne voit pas de trace ni de son métacarpien ni de ses phalanges, ni de l'éminence thénar. Quand le pouce et son métacarpien manquent, le scaphoïde et quelquefois le trapèze sont également absents.

L'absence du pouce, de son métacarpien, d'os du carpe et du radius, représentent donc le rayon osseux radial congénitalement absent, tel que nous avons pu l'entrevoir dans l'embryologie.

Les surfaces articulaires sont également profondément modifiées dans quelques cas. Dans l'observation du professeur Rocher (XII), dans la dissection de Mutel, le carpe est luxé sur la face externe du cubitus, semblant s'articuler avec lui par une néo-facette articulaire. L'extrémité inférieure du cubitus se termine en une sorte de moignon. L'épiphyse supérieure cubitale peut également présenter des malformations telles que: absence de l'olécrane, absence de la cavité sygmoïde; l'humérus a quelquefois des facettes surnuméraires à son ex-

trémité supérieure; à son extrémité inférieure, l'épicondyle et l'épitrôchlée peuvent manquer en partie.

b) *Myologie*. — La myologie du bras défectueux est en rapport avec le plus ou moins grand degré de malformations osseuses. Le grand pectoral et le petit pectoral sont d'habitude normaux. Le deltoïde peut se terminer, à la partie inférieure, dans le triceps ou le brachial antérieur; le muscle le plus touché est évidemment le biceps. Quand le radius est totalement absent, l'insertion du biceps est dans le tissu aponévrotique, mais le muscle lui-même peut manquer, être rudimentaire, rarement hypertrophié. On a vu, dans un cas, le biceps fusionné avec le brachial antérieur et le coraco-brachial. Ce dernier d'habitude est normal. Le brachial antérieur est absent ou très atrophié, fusionné quelquefois avec le faisceau latéral du triceps; ce dernier est normal dans la majorité des cas. L'anconé est rarement absent, souvent rudimentaire.

Les muscles de l'avant-bras sont très difficiles à étudier, par suite de l'absence du radius et de la membrane interosseuse.

Dans les dissections, on rencontre l'absence de l'expansion aponévrotique du biceps. Le rond pronateur manque dans 50 % des cas, de même le petit palmaire, le carré pronateur, le long fléchisseur propre du pouce. A la face postérieure de l'avant-bras, long et court extenseurs du pouce sont souvent absents ou fusionnés avec l'extenseur commun des doigts, le tendon de ce dernier étant divisé en trois portions. L'extenseur des doigts peut être réuni avec les deux radiaux. Le long supinateur, le long extenseur du pouce, l'extenseur propre du cinquième doigt sont fréquemment absents ou fusionnés avec les muscles voisins. Le fléchisseur profond et le fléchisseur superficiel sont atrophiés ou fusionnés entre eux. Lorsque le pouce et son métacarpien sont absents, on ne rencontre aucune trace musculaire bien nette de l'éminence thénar. D'habitude l'éminence hypothénar est normale, ainsi que les lombricaux et les interosseux.

c) *Vaisseaux et nerfs*. — L'artère humérale est normale ou

divisée en deux branches au milieu du bras; la branche profonde pouvant provenir de la circonflexe postérieure. La cubitale est normale; lorsqu'elle est défectueuse, cela coïncide avec l'absence de l'artère radiale; cette dernière est très fréquente, et dans les cas où elle persiste, très mince, à tel point que le pouls radial absent est un des signes du diagnostic. Dans quelques cas, l'artère humérale remplace la cubitale; les inter-osseuses sont très bien développées et peuvent suppléer la radiale et la cubitale.

Au point de vue des nerfs, rien à signaler du côté du plexus brachial, malgré qu'on ait pu constater, dans un cas, une légère atrophie de ce plexus (Garipuy). Au bras, pas grande modification du médian; dans le cas d'apophyse sus-épitrochléenne, il passe dans l'anneau fibreux que nous avons précédemment décrit. A l'avant-bras, les nerfs radial et cubital sont présents dans 90 % des cas, mais présentent des anomalies en rapport avec celles des muscles. Le cubital peut être très fin, se terminer brusquement au coude ou être totalement absent. Le médian peut être bifurqué ou remplacer le radial ou le cubital; le nerf radial, le plus fréquemment se termine au coude; le brachial cutané interne ne présente pas; d'habitude, d'anomalie remarquable; le musculo-cutané peut se confondre avec le médian.

Comme autres malformations associées, dans le cas d'absence de radius, il n'est pas rare de trouver des pieds bots, genu valgum, becs de lièvre, fissures palatines, cyphoses et scolioses, hernies, luxations congénitales, spina-bifida, et des malformations génito-urinaires telles que : hypospadias et cryptorchidie. Au point de vue symptomatologie, un malade atteint de main bote congénitale radiale par absence du radius, se présente à nous comme un sujet le plus souvent très jeune.

A l'inspection du membre supérieur, on constate un raccourcissement total de tout le membre, et plus particulièrement de l'avant-bras, le bras pouvant être à peu près normal. Ce qui frappe, c'est la déviation de la main sur le bord radial, en

main bote équine valga, et l'attitude de ces enfants, toute spéciale. Lorsqu'on vient à palper ce membre ainsi déformé, on ne sent pas, à l'avant-bras, de squelette normal, et la consistance des masses musculaires n'est pas celle que l'on est habituellement appelé à rencontrer. A la palpation attentive, il semble difficile de mettre en évidence, du côté radial, une formation osseuse; mais en revanche, du côté cubital, l'os paraît dans certains cas être presque sous la peau. On peut ainsi apprécier sa grosseur et son raccourcissement. Comme nous l'avons dit précédemment, l'absence du pouls radial est un bon élément du diagnostic d'absence du radius. La main est d'habitude grêle et est réunie à l'avant-bras par un poignet très court et sur lequel il est fréquent de rencontrer des plis de flexion très accusés, et dans quelques cas une sorte de cicatrice cutanée, qui semble indiquer la pathogénie de cette malformation.

Le pouce manque très souvent et, à sa place, on rencontre généralement une sorte de cicatrice ou de rétraction de la peau; absence complète de l'éminence thénar.

Fonctionnellement, les sujets parvenus à un âge assez avancé peuvent très bien suppléer à la déficience des mouvements normaux et, dans une observation de main bote double bi-latérale, le sujet est un ouvrier capable d'exécuter les travaux minutieux.

Dans les cas très marqués, la pronation et la supination sont plus ou moins difficiles, et le sujet doit faire un mouvement combiné de l'épaule et du thorax pour pouvoir exécuter les mouvements qu'on lui demande.

Généralement, le pouce de la main atteinte, lorsqu'elle présente des muscles assez puissants, est en contraction, et souvent en flexion, de même que les doigts. Lorsqu'on corrige la déformation, cette flexion digitale est augmentée.

Examen électrique. — Généralement, au niveau du bras, à l'excitation faradique, les contractions sont légèrement diminuées, en rapport avec la diminution des masses musculaires. A l'avant-bras, la réaction des extenseurs est fortement dimi-

nuée; généralement, le nerf musculo-cutané n'est pas excitable. Au galvanique, l'excitabilité est normale. A la main, les fléchisseurs des doigts se contractent normalement.

2° *Absence du cubitus.* — Le premier cas de main bote cubitale ou équine vara par absence du cubitus est relaté par Prestat, dans la description de son fœtus monstrueux (1837). En 1910, Wierzejewski a réuni 22 cas. Rabaud et Hovelacque, en 1922, ont relaté 71 cas d'absence du cubitus, dont 15 seulement ont été publiés en France. Depuis cette époque, nous avons pu réunir 3 cas d'absence totale ou partielle.

Dans les cas que nous étudions, l'absence bilatérale se rencontre deux fois, et l'absence partielle également deux fois.

Dans le cas d'absence du cubitus, Kummel a établi une classification que nous reproduisons :

a) Cubitus absent en entier ou en partie. Radius normal, les doigts cubitiaux manquent;

b) Radius ankylosé avec l'humérus, formant un angle plus ou moins obtus avec lui. Si l'extrémité supérieure du cubitus existe, elle se fusionne avec le radius et l'humérus;

c) Tête radiale luxée en haut et en dehors. Si le segment supérieur du cubitus existe, il est mobile sur l'humérus.

Lorsque l'os manque en partie seulement, c'est l'extrémité inférieure qui est le plus souvent absente. Nous rencontrons une proportion de deux tiers de sujets masculins contre un tiers de sujets féminins.

De même que pour le radius, l'os est généralement remplacé dans sa partie absente par un semis osseux, que l'on peut assez nettement distinguer à la radiographie. Nous n'en voulons pour preuve que l'observation de Pircard, dans laquelle les deux épiphyses cubitales sont réunies entre elles par une traînée fibro-cartilagineuse. L'image ayant été prise chez un adulte, on ne peut pas compter, dans ce cas, sur une ostéogénèse qui rétablirait la continuité de l'os. L'extrémité supérieure, lorsqu'elle existe, est souvent fusionnée avec l'humérus, et, dans 4 cas de nos observations, à la radiographie, il apparaît que l'humérus est bifurqué à sa partie inférieure; la

branche de bifurcation interne plus ou moins longue, représentant le cubitus, et la dent externe étant le radius. L'extrémité qui existe, en cas d'absence partielle, peut être en position normale; ou, au contraire, être luxée en dehors ou en arrière pour l'épiphyse supérieure, en dehors pour l'épiphyse inférieure, à tel point que, pour cette dernière, on pourrait la confondre, sur la radiographie, avec un os du carpe. Selon toujours la loi d'Ollier, le radius est incurvé en dedans, épaissi et plus court que normalement. Dans la majorité des cas, son épiphyse supérieure continuant directement l'humérus, il n'y a pas place, à ce niveau, pour une articulation. Son extrémité inférieure, en rapport avec les os du carpe, présente une sorte de facette pour l'articulation avec l'épiphyse inférieure du cubitus, dans les cas où celle-ci existe.

L'humérus est plus grêle que normalement, et légèrement raccourci; la tête humérale est diminuée de volume. L'omoplate est généralement petite, mais normale. L'épaule est quelquefois saillante.

L'extrémité inférieure de l'humérus, dans les cas de bifurcation, est soudée complètement aux épiphyses supérieures des deux os de l'avant-bras. L'olécrane manque très souvent. Pas d'interligne articulaire, pas de trace de condyle; l'épicondyle est généralement bien développé; l'épitrochlée étant au contraire un peu atrophiée, sauf dans le cas de Pircard.

Au carpe, il y a fréquemment des absences osseuses; parmi celles-ci, citons plus particulièrement l'absence du pisiforme, du trapézoïde, l'os crochu. Coïncidant avec l'absence du cubitus, il y a souvent une absence du cinquième doigt et de son métacarpien, et quelquefois des troisième et quatrième. Dans le cas de Mouchet et de Pakowski cependant, les deux os qui manquent sont le pouce et l'index, malformations remarquables en ce sens que ce sont généralement les doigts correspondant au rayon osseux qui l'accompagnent dans son absence : pouce et index pour le radius, quatrième et cinquième pour le cubitus. On constate en outre, dans la majorité des cas, une raréfaction osseuse des os du carpe et de l'humérus.

A l'inspection du membre malformé, on constate un raccourcissement dans l'ensemble; le pli du coude, dans les cas de bifurcation humérale, est absent. L'avant-bras offre une courbure à concavité interne et la main est en position cubito-palmaire, assez souvent. Sur la face postérieure de l'avant-bras, il n'est pas rare de rencontrer une cicatrice linéaire analogue à celle que nous avons déjà rencontrée pour le radius. A la palpation, on sent la tige humérale se continuer directement avec une sorte de fourche, dont la partie externe est facile à percevoir, et qui représente le radius; la partie interne, au contraire, peut n'être visible qu'à la radiographie. Dans une des observations, le cubitus semble atrophié et intimement accolé au radius. A la palpation du carpe, on perçoit une diminution de ces os, qui dans un cas sont au nombre de cinq en deux rangées. La main est en pronation; les doigts sont courts et minces; les mouvements des doigts qui existent sont assez satisfaisants.

L'absence congénitale du cubitus peut s'accompagner d'ectrodactylie classique. Le pouce et l'index seuls existent, sont bien conformés et offrent l'aspect caractéristique de la pince de homard; les autres doigts sont absents; il n'en existe même aucun soupçon. Fonctionnellement, le malade atteint de cette difformité se sert assez correctement de l'avant-bras et de sa main.

Lorsqu'on veut imprimer à ces malades des mouvements aux membres supérieurs, on rencontre une légère limitation de ceux de l'articulation scapulo-humérale. L'abduction est limitée, et l'on peut entraîner l'omoplate après un certain parcours. La rotation du bras est très diminuée. Mouvements de supination de la main assez étendus. Lorsqu'on demande au malade de faire des mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras, dans le cas d'humérus bifurqué, il lui est tout à fait impossible de les exécuter. Les mouvements actifs et passifs du coude sont abolis complètement.

A l'examen électrique, les réactions, de même que pour l'absence du radius, sont en rapport avec la diminution des

masses musculaires de l'avant-bras, du côté atteint; il n'y a pas de réaction de dégénérescence.

A la main, les réactions sont normales.

En résumé, l'absence du cubitus est beaucoup plus rare que l'absence du radius : 74 cas contre 253 en 1923. Ces deux malformations sont caractéristiques, en ce sens qu'elles indiquent chacune, par leurs malformations associées dans le même membre, l'absence complète d'un rayon de développement osseux du membre supérieur. Le rayon radial surajouté est plus souvent absent que le rayon primitif cubital, celui-ci formant la charpente la plus solide de la main et de l'avant-bras.

Dans le cas d'absence osseuse radiale ou cubitale, les malformations associées sont les mêmes : pieds bots, syndactylie, cyphose, scoliose, etc.....

3° *Absence des os du carpe*. — La première observation que nous trouvons est celle de Jeanne (1897), dans laquelle les condyles carpiens, complètement déformés, donnent une main bote en flexion sur l'avant-bras.

Infiniment plus net est le cas rapporté par Botreau-Roussel : absence bilatérale des deux scaphoïdes, un peu compensée par l'augmentation de longueur de l'apophyse styloïde cubitale. La fonction est assez bonne, bien que la force musculaire soit diminuée et qu'il y ait une impotence correspondant à l'absence d'un pouce.

DIAGNOSTIC. — PRONOSTIC

Le diagnostic de main bote congénitale, par raideur articulaire, est généralement facile. En effet, les raideurs congénitales sont sous la dépendance de lésions articulaires ou péri-articulaires, et à l'état de veille comme de sommeil, on ne peut vaincre la contraction musculaire sinon par la force. La maladie de Little pourrait prêter à confusion, mais l'aspect clinique est assez différent. La spasmodicité des membres inférieurs, quelquefois des membres supérieurs, et les autres signes, du côté de la face et de la parole, permettront de faire le diagnostic.

Dans les raideurs, les réactions électriques sont normales en qualité et diminuées en quantité, mais il n'y a pas d'hyperexcitabilité musculaire, comme dans la maladie de Little. Les déformations causées par la paralysie infantile seront éliminées par les anamnestiques; et les malformations osseuses des variétés qui vont suivre seront éliminées par les procédés radiologiques.

Le diagnostic d'absence congénitale, soit du radius, soit du cubitus, est lui aussi assez facile à faire, car nous nous trouvons, grâce à la pathologie, en présence d'un complexe de symptômes, dont voici les principaux :

- a) L'atrophie du membre atteint, surtout de l'avant-bras;
- b) L'hypertrophie, que l'on sent à la palpation, de l'os qui existe, et la courbure du cubitus, à convexité postéro-interne, ou du radius, à convexité antéro-externe;
- c) La variété de position de la main, palmaire, dorsale, radiale ou cubitale; les variétés les plus fréquentes étant les

radio-palmaires, dans le cas d'absence du radius, et cubito-palmaires, dans le cas d'absence du cubitus;

d) Le pouce, du côté malade, et son métacarpien sont absents, rudimentaires ou défectueux, rarement normaux;

e) La présence d'autres malformations associées (à la main), telles que syndactylie, doigts surnuméraires, etc...

Dans la majorité des cas, le diagnostic pourra être fait par la palpation seule, mais la radiographie ou la radioscopie donneront la confirmation absolue. Ceci est particulièrement à remarquer dans le cas d'absence partielle du radius ou du cubitus, et dans le cas où la tige humérale se continue directement avec un os de l'avant-bras. On devra toujours faire l'examen électrique fonctionnel, du nerf radial en particulier, et des muscles innervés par lui ou par les autres nerfs de l'avant-bras. L'absence, la présence ou la transposition du poulx radial éclaireront également le diagnostic.

Les autres affections telles que la main bote paralytique, la main bote acquise, d'origine osseuse (ostéomyélite, tuberculose, syphilis osseuse), seront éliminées par les anamnestiques, par l'examen électrique, par la radiographie. La présence d'une cicatrice cutanée, comme nous en avons rencontré dans beaucoup d'observations, sera un élément en faveur de l'origine congénitale de la main bote.

Le pronostic est en général sérieux, et il faut le considérer au point de vue des membres, et au point de vue de l'état général.

Au point de vue du membre, la fonction est considérablement entravée, quand elle n'est pas supprimée, telle par exemple dans les cas de synostose huméro-radiale ou cubitale. Cependant, nous avons vu que certains sujets se servent fort bien de leur extrémité malformée, et qu'ils ne voudraient pas entendre parler d'intervention orthopédique ou chirurgicale.

Au point de vue général, le pronostic est sérieux, car beaucoup de ces sujets ont d'autres malformations associées, et une diminution de résistance qui les rendent particulièrement sensibles aux complexus pathologiques qui peuvent les atteindre.

Beaucoup de ces sujets meurent jeunes, sauf quelques exceptions, où ils peuvent atteindre 50 et même 70 ans. Dans le cas où la malformation existe seule au membre supérieur, le pronostic *quo ad vitam* est bon. La correction de la difformité dépend de son degré. Lorsque l'os considéré est absent en partie, le pronostic est meilleur, car le traitement est plus effectif.

En dernière analyse, quel que soit le traitement employé, le résultat contrôlé à plus ou moins grande échéance, n'est jamais complètement satisfaisant. La main atteinte sera toujours faible, dans la très grande majorité des cas, et le membre correspondant toujours atrophié. Le chirurgien et le malade devront s'estimer heureux si, par des moyens opératoires ou orthopédiques, l'extrémité affectée peut être rendue apte à rendre un degré raisonnable de services.

ETIOLOGIE ET PATHOGENIE

Les théories pathogéniques concernant la main bote sont multiples. C'est dire qu'aucune ne donne complète satisfaction.

L'expérimentation sur le mode de production de la main bote congénitale n'a pas été poussée bien loin, malgré les travaux de tératologie expérimentale de Dareste.

a) La première théorie à laquelle nous devons avoir recours est la théorie archiptérygiale de Gegenbaur. Pour ce dernier, l'absence des os de l'avant-bras et du carpe serait due à un arrêt ou à une suppression de l'ordre de développement régulier des rayons osseux. Cette théorie, satisfaisante au point de vue embryogénique, n'explique cependant pas les cas où le radius manque, alors que pouce, index et leurs métacarpiens sont normaux (Herschel).

b) Le théorie mécanique de compression utérine est celle qui réunit le plus d'adeptes. Hippocrate lui-même en fait mention. Plus près de nous, Ambroise Paré, Cruveilhier, Saint-Hilaire, Dareste, en 1882, et enfin Kirrnisson, l'ont remise en honneur. Le liquide amniotique exercerait sur l'ovoïde foetal une influence importante par sa pression. Kummel considère trois facteurs : diminution de la capacité de l'utérus, celui-ci normal par ailleurs; le fœtus, les membranes et, en dehors, les annexes exerçant mutuellement une compression les uns sur les autres, brides, capuchon amniotique, liquide amniotique anormal, etc...

Cette théorie est séduisante, mais malheureusement n'explique pas les cas d'absence bilatérale, le mécanisme des doigts

surnuméraires et les autres malformations concomitantes. Et pourtant, les cicatrices cutanées que nous voyons sur la face postérieure ou intérieure du poignet et de l'avant-bras, les ponces ballants, rudimentaires, les circulaires du cordon, étroitement serrées autour de la main et de l'avant-bras (cas de Codet-Boisse Feutelais), ne sont-ils pas des preuves qu'une influence de compression intra-utérine s'est exercée pendant tout le cours de la vie fœtale ?

c) L'influence nerveuse a eu, elle aussi, son heure de célébrité. Les observations de Serres et Troisier, de Broca, prouvent que, dans un certain nombre de cas d'ectromélie thoracique ou bi-thoracique, il y avait absence complète du renflement cervical de la moelle épinière et une atrophie remarquable de la région de la frontale ascendante, pour chaque hémisphère cérébral. Il peut y avoir des troubles de développement du système nerveux central correspondant à la difformité, l'influence morbide de ce dernier agissant sur les muscles. Certains auteurs pensent que l'atrophie du cerveau et de la moelle est autant une conséquence qu'une cause de malformation, le développement du système nerveux dépendant des organes auxquels il envoie son innervation, et auxquels il permet l'apport de l'irrigation sanguine.

d) Virchow croit à un processus inflammatoire. Cette théorie est acceptable, car sur un organisme en croissance un tel processus aura une action élective.

e) On a invoqué, pour expliquer les malformations, un nombre considérable d'autres théories. Rachitisme pour les uns, syphilis pour les autres, traumatismes, maladies mentales, émotions, tonicité anormale des muscles, hérédité (Cf. Observations), rétractions musculaires, ont fait l'objet de travaux fort intéressants, mais, cependant, qui ne peuvent avoir la prétention d'expliquer chaque cas en particulier par une théorie unique. Nous pensons que nous ne pouvons rejeter *in toto* chaque théorie; chaque cas pouvant être considéré comme l'aboutissant d'une multitude de causes pathogéniques.

f) Pour Katsujikato, le principal facteur de production de difformités semblerait être inhérent à l'ostéogénèse du mésoderme devant donner les membres. « Ceci est d'autant plus probable que souvent la difformité bilatérale est associée à d'autres malformations. Ce qui prouve que dans un stade antérieur de proliférations cellulaires, une influence perverse est venue non seulement troubler le développement des cellules ostéogéniques spécifiques des rayons radial et cubital, mais aussi de toute la portion d'épithélium germinale destinée à former les autres organes...

» De telle sorte, qu'en dernière analyse, le processus de production de la malformation peut être regardé comme une variété de dystrophie cellulaire préformée d'un groupe de cellules germinales au début de la vie fœtale. Cette dystrophie cellulaire peut être le résultat d'influences variées, telles qu'inflammations maternelle ou fœtale : troubles de pycnôse des éléments cellulaires, troubles trophiques nerveux, etc... ».

g) Dernièrement, une nouvelle théorie due aux expériences du professeur Weber (de Genève), dont il a fait mention dans une conférence à la Société anatomique de Genève, a vu le jour.

Voici l'expérience initiale : un œuf de crapaud, fécondé, est placé dans le sac lymphatique de la mère; il meurt au bout de quelques heures; mais si on le retire après un séjour plus court et qu'on le replace dans des conditions normales de développement, l'animal arrive à terme et présente des monstruosités.

Pour le professeur Weber, un œuf fécondé est toxique pour l'organisme maternel; celui-ci se défend par des anticorps, qui détruisent cet œuf ou bouleversent seulement son développement normal, si leur influence se fait sentir trop peu de temps. La muqueuse de la matrice, et plus tard le placenta, joueraient le rôle d'isolants entre l'œuf fécondé et le milieu humoral de la mère. Si pour une cause quelconque (telle que syphilis), cette protection est insuffisante, l'embryon mourrait, dans l'une ou l'autre de ses parties, être empêché de se développer normalement.

Personnellement, cette théorie, à laquelle nous croyons pouvoir donner le nom de théorie pathogénique humorale, nous semble séduisante. Nous pensons, en effet, que l'on a trop laissé de côté, jusqu'ici, les relations humorales entre la mère et le fœtus, et peut-être seraient-ce celles-ci qui permettraient d'expliquer, tout au moins en partie, la transmission héréditaire des malformations telles que celles que nous avons étudiées.

En résumé, comme nous l'avons déjà indiqué, il ne faut pas s'en tenir à une seule théorie pathogénique qui risquerait d'être vraiment trop exclusive. Le développement d'un embryon est assez complexe pour que plusieurs influences soient nécessaires, en agissant sur lui, afin de provoquer une série de malformations, soit uniques, telles que la main botte congénitale, soit multiples, telle que la précédente difformité associée à d'autres malformations, ainsi que nous en présentons dans nos observations.

TRAITEMENT

Il y a à distinguer plusieurs sortes de traitements pour une même variété de difformités. En règle générale, l'intervention non sanglante doit précéder l'intervention sanglante. Les procédés orthopédiques avec appareils plastiques ne donnent qu'une correction momentanée; et l'on est obligé, si la difformité est assez considérable, d'avoir recours à un moment ou à un autre à une intervention chirurgicale. Dans tous les cas, celle-ci devra être suivie d'application d'appareils prothétiques adaptés au genre de la lésion que présente le malade.

1° Méthode orthopédique.

Le redressement manuel, forcé ou non, doit se faire de préférence sous anesthésie. Chez les jeunes enfants on obtient ainsi de bons résultats (Piéchaud).

Après ce premier temps, on doit appliquer un appareil de contention. Pour Redard, on peut redresser le membre par application d'appareils plâtrés successifs. Citons aussi les appareils à traction élastique de Venel, Robert et Colin, Nové-Josserand, etc.... Pour les raideurs articulaires congénitales, les procédés orthopédiques devront être, dans la majorité des cas, l'aboutissant d'une intervention chirurgicale, telle que ténotomie sous-cutanée ou à ciel ouvert. Le professeur Rocher conseille le massage, la mobilisation prudente des articulations et des manœuvres de redressement progressif, par extension continue, avec application d'appareils plâtrés successifs. Dans l'observation III, il a fait un évidement carpien, au niveau

du grand os, du semi-lunaire et du scaphoïde, suivi d'un appareil plâtré en hypercorrection. Le résultat immédiat fut excellent.

Steindler, dans un cas semblable, a pratiqué une ténoplastie avec arthrodèse du poignet, intervention donnant un résultat immédiat bon, tant esthétique que fonctionnel.

2° Méthodes chirurgicales.

Tout d'abord, lorsqu'on se trouve en présence d'un enfant atteint de main bote congénitale, surtout si celle-ci est due à une absence osseuse quelconque, il faut se demander à quel moment le chirurgien doit intervenir. L'heure chirurgicale, ou mieux, dans ce cas, l'heure orthopédique, doit être précoce. Il ne faut pas attendre que les épiphyses ou les articulations aient eu le temps de se constituer d'une façon définitive. Il conviendra donc d'opérer l'enfant dans ses toutes premières années, ou de 8 à 12 mois (Ligabue).

a) **Raideurs articulaires congénitales.** — Le procédé que nous avons décrit ci-dessus, et qui fut employé par Rocher dans le traitement de ces difformités, ne peut être employé lorsque des malformations morphologiques des extrémités osseuses empêchent le redressement de l'articulation. La résection, dans ces cas-là, peut s'imposer, mais doit être économique. L'amputation ne devra être considérée que comme une intervention tout à fait exceptionnelle.

Dans les cas de main bote, Hoffa a fait le raccourcissement des deux côtés de l'extenseur radial du carpe, combiné avec l'incision des fascia aponévrotiques du côté cubital, et fixé la main en flexion dorsale. Mais le résultat n'est jamais aussi satisfaisant au membre supérieur qu'au membre inférieur, malgré l'application de soins postopératoires, tels que massages, mobilisation, électricité.

b) **Absence du radius.** — Cette variété de malformations est celle qui a donné le jour au plus grand nombre de procédés chirurgicaux.

1° L'opération la plus simple est la ténotomie des muscles contractés, opération impraticable dans beaucoup de cas, car les muscles sont mal développés et l'incurvation cubitale gêne le résultat. L'arthrodèse de l'articulation cubito-carpienne n'est également possible que dans un petit nombre de cas. Hoffa fait une simple ostréotomie du cubitus, suivie d'hypercorrection de la main.

Dans une observation de Steindler, le procédé mis en œuvre fut l'ostéotomie du cubitus et, comme le pouce était absent, un greffon fut pris à la septième côte et recouvert de peau, par la méthode italienne.

2° Le procédé de Romano consiste en une ostéotomie cunéiforme enlevant un fragment trapézoïdal de l'extrémité inférieure du cubitus, et suturant l'os proximal du carpe à ce dernier par un fil métallique; incision des tissus contractés et mise de la main en position de Dupuytren. Ce procédé fut celui le plus recommandé jusqu'à ces dernières années, et qui donna, entre les mains de son auteur, de bons résultats.

3° Sayre a fait une ostéotomie du cubitus, et redresse la déviation par adhésif plastique. Plusieurs mois après, il fait un évidement au niveau du grand os et de l'os crochu; dans la brèche ainsi faite il insère l'extrémité inférieure du cubitus aminci, par ablation de l'apophyse styloïde. La méthode de Roswell-Park consiste à enlever d'abord deux os de la première rangée du carpe, et à fixer ensuite le cubitus aminci au milieu d'eux à l'aide de tendons de kangaroo.

4° En 1894, Bardenheuer sectionne l'extrémité inférieure du cubitus, de manière à former une branche radiale et une branche cubitale; il inclut un os du carpe au milieu et fixe le tout à l'aide de fiches d'ivoire (Rincheval).

Maccurdy perfectionna l'opération de Bardenheuer en avançant le cubitus, en un point où l'extrémité libre du fragment supérieur pouvait être rapprochée du semi-lunaire, en curetant ce dernier os et en le fixant au cubitus avec de la soie. Ensuite, il fit la ténotomie des tendons du côté radial, et appliqua un appareil plâtré.

5° Antonelli propose deux méthodes : section longitudinale du cubitus dans son entier, de manière à produire un nouveau radius qui est mis en place, en l'interposant dans les tissus voisins. Le tiers moyen du cubitus est alors sectionné, et l'extrémité du nouveau radius est attachée au cubitus par des fils métalliques. La seconde méthode consiste à procéder comme ci-dessus et à allonger les tendons par la méthode des Z.

6° Albee prit un greffon tibial, l'implanta au milieu du cubitus et inséra son extrémité inférieure dans des orifices préparés dans le carpe, formant ainsi l'arc-boutant cubito-carpien (professeur Rocher). Excellent résultat.

7° D'Amérique nous est venue une nouvelle opération. Le cas n° 2, rapporté par Katsujikato, fut traité par le docteur Ryerson de la façon suivante : il enlève un greffon sur la face postérieure du cubitus, le met à la place où le radius existe normalement, profondément au-dessous des extenseurs de la main, et en suturant muscles et aponévroses par-dessus. Le greffon est enlevé au cubitus, à l'aide de la scie électrique, et l'évidement ainsi produit est recouvert par les fascia environnants. Le périoste fut conservé avec soin sur le greffon, ainsi qu'une partie du cartilage épiphysaire distal. Après suture des plans musculaires, suture de la peau et bras en extension dans un appareil plâtré. Le résultat immédiat fut bon, et la main redressée.

Au bout de quelque temps, le greffon remonta dans les tissus superficiels et se résorba. La fonction fut quand même maintenue bonne, grâce à l'appareil plastique spécialement construit.

En résumé, la diversité des opérations proposées montre qu'aucune n'est satisfaisante, et qu'on peut, de ce qui a été fait précédemment, tirer une règle fixe pour la conduite à tenir.

c) **Absence du cubitus.** — En ce cas, les moyens opératoires sont beaucoup moins nombreux. Dans une observation de Steindler, la difformité fut corrigée par ostéotomie du

radius et appareil, et dans une de Lane, par transposition d'un fémur de lapin. Nous pensons que dans les cas où l'articulation du coude existe, c'est le procédé *omnibus*, par ostéotomie radiale, qui sera susceptible de donner les meilleurs résultats.

A notre connaissance, aucune opération n'a encore été tentée sur des sujets dont la tige humérale se continue directement avec la tige radiale, tels que dans les cas de Mouchet et Pakowski. Nous estimons qu'en présence d'une semblable malformation, il conviendrait de tenter une arthroplastie analogue à celle employée pour les ankyloses vicieuses par Putti et Murphy. L'intervention proposée consisterait en une section de l'os au niveau où l'articulation du coude devrait exister normalement; puis en une interposition aponévrotique, — l'aponévrose étant prise dans les tissus environnants, — ou une interposition de vessie de porc chromée. On pourrait également faire une greffe pédiculée (Murphy) ou musculaire (Rochet, de Lyon). L'état des parties molles, plus particulièrement des muscles, commanderait le genre d'interposition, au moment de l'intervention.

3° Thérapeutique générale.

Les petits malades atteints de ces malformations sont en général des diminués physiques. Il sera donc bon de faire précéder et suivre les interventions orthopédiques ou chirurgicales d'un traitement adéquat : bonne alimentation, air marin, hygiène absolue, fer, arsenic, phosphates, etc...

OBSERVATIONS

Raideurs articulaires congénitales.

OBSERVATION I.

(Professeur ROCHER).

M. F..., 2 ans et demi, accouchement rapide, facile, raideur extraordinaire des membres supérieurs et inférieurs; membre inférieur gauche en rectitude, le droit en adduction. Le genou fléchi à 90°, la hanche en flexion de 40°. En plus, double pied bot varus équin. A 16 mois, le professeur Rocher redresse les pieds bots, par intervention suivie d'appareil plâtré.

Actuellement, l'enfant se présente avec ses membres supérieurs appliqués contre le corps; le moignon de l'épaule est atrophié des deux côtés, et surélevé. L'avant-bras et la main se présentent par leur face dorsale. On constate au niveau de l'extrémité de l'acromion une petite fossette ayant l'aspect d'une cicatrice de vaccin. A droite, on ne sent pas de couche musculaire couvrant l'extrémité humérale supérieure. A gauche, couche extrêmement mince. Les réactions électriques au courant faradique sont très faibles pour le deltoïde. L'articulation scapulo-humérale est raide, les mouvements sont limités et déterminent des craquements. L'abduction peut atteindre 80°. La rotation externe et interne n'est possible que suivant quelques degrés. La circumduction et la rétropulsion des doigts sont impossibles. Les muscles du groupe antérieur du bras sont très réduits; triceps bien développé et se contractant bien. Raideur de l'articulation du coude. Radius droit subluxé en avant; tout mouve-

ment spontané des deux articulations du coude, qui se présente en extension, est impossible. A la radiographie, rien de particulier au point de vue osseux à ce niveau. Les avant-bras sont grêles. On sent le radius sous les téguments. Les muscles de la région externe semblent faire défaut; extenseurs très grêles, fléchisseurs de la main et des doigts bien développés. Ces derniers sont les seuls muscles excitable au courant faradique. Les deux mains sont en attitude de *main bote cubito-palmaire*, surtout à droite. Petite fossette au niveau de l'apophyse styloïde, du cubitus, sur la face dorsale du poignet. On ne peut mettre le poignet en extension sur l'avant-bras. La supination est limitée, la main se présentant en pronation forcée. Les mouvements de flexion des doigts sont seuls possibles. En forçant, on peut déterminer une rotation de l'avant-bras, qui amène le radius en avant du cubitus, ce qui équivaut à une amplitude de 90°, comme pronation et supination.

Par ailleurs, état général de l'enfant excellent. Depuis sa naissance, toutes les articulations se sont assouplies, surtout celles du genou, de la hanche et des épaules. Pour les coudes, amélioration de la mobilité articulaire, légère subluxation inférieure de l'extrémité supérieure du radius. Les membres supérieurs sont toujours en rotation interne.

OBSERVATION II.

A. C..., 6 mois. Membres bouffis, pied bot et main bote. Membres supérieurs : main bote cubito-palmaire; mouvements du coude gauche normaux. Extension du coude droit diminuée. Lorsqu'on force les mouvements, on sent la tension du tendon du biceps. Aux mains, aux avant-bras et aux coudes, téguments mous. Masses musculaires peu développées. Luxation congénitale, raideur du genou.

OBSERVATION III.

M. G..., 21 mois; accouchement par présentation du siège décomplété, mode des fesses. Les mains se présentent en main bote cubito-palmaire; pieds bots varus très accentués. Actuellement, les mem-

bras supérieurs grêles et enraidis sont en rectitude et en pronation forcée. Omoplates type scaphoïde. Pas de craquements articulaires. Le coude regarde en dehors, par sa face postérieure. La flexion de l'avant-bras sur le bras ne dépasse pas 45°; bras très grêle. Les deux mains se présentent en attitude de main bote palmaire inclinée du côté cubital. Petite fossette au niveau de l'apophyse styloïde du cubitus, sur le dos du poignet. Main grêle, pouce en adduction sur la paume de la main; doigts réunis à leur base par une palmature cutanée, fléchis en crochet. L'obstacle à l'extension vient partiellement de la rétraction tendineuse et de l'ankylose des articulations interphalangiennes. Si l'on met la main en flexion sur l'avant-bras, le pouce peut s'étendre complètement. Supination impossible. Aux membres inférieurs, pied bot varus équin et genoux ankylosés. Hanches normales.

Intervention sur les membres inférieurs : redressement des pieds bots, chirurgicalement. Aux membres supérieurs, on a redressé les deux mains par évidence, au niveau du grand os, du semi-lunaire, du scaphoïde. Le redressement a été facile. Application d'appareil plâtré en hypercorrection. Le résultat immédiat est excellent.

A la radiographie, aucune anomalie osseuse, à part une diminution de volume des segments squelettiques. Réactions électriques : aux membres supérieurs, impossibilité d'exciter deltoïde et biceps et fléchisseurs des doigts. Excitabilité diminuée pour les extenseurs des doigts, du poignet, à droite, conservée pour les triceps.

OBSERVATION IV.

M. E., 20 mois, antécédents nuls. Membres supérieurs raides. En pronation, collés au corps. Musculature atrophiée, raideur de l'articulation des épaules, des coudes. Pronation et supination limitées, surtout à gauche. Attitude en main bote palmaire légère, du côté des poignets. Raideur articulaire empêchant flexion et extension complète. Pouce en opposition. Raideur congénitale des articulations métacarpo-phalangiennes. Pas d'anomalie osseuse.

OBSERVATION V.

STEINDLER, *J. of orthop. Surgery.*

C. M..., 11 mois, jumeau, suivi par un autre accouchement de jumeau dont un avait un pied bot. La sœur jumelle du sujet est normale. Selon la mère, à la naissance, le cordon était enroulé autour du corps; main bote contractée en flexion de 25°; difformité bilatérale symétrique sans lésion osseuse. En plus, contracture des coudes, épaules, genoux, pied bot congénital. Cryptorchidie, palais ogival, et strabisme. Traitement chirurgical différé; appareil ajustable.

OBSERVATION VI.

A. B..., 10 ans; main bote sans lésion osseuse, contractée, bilatérale, cubito-palmaire; mouvements difficiles dans le poignet et les doigts en extension. Pouce fixé en adduction et opposition. En plus, flexion par contracture des coudes, extrême flexion des genoux, pied bot congénital, difformité, traitée par les moyens de conservation.

OBSERVATION VII.

P. T..., 7 ans; main bote droite palmaire contractée, sans lésion osseuse; muscles thénar atrophies. Contracture du coude (extension limitée à 140°). Atrophie du triceps, rhomboïde et deltoïde, sans paralysie. Rien à l'épaule. La difformité est traitée par *ténoplastie* des poignets et des doigts et *arthrodèse* du poignet. Résultat immédiat bon, à la fois fonctionnel et esthétique.

OBSERVATION VIII.

G. H..., 6 ans; main bote palmaire, contracturée, bilatérale symétrique. Légère restriction des mouvements. En plus, contracture de flexion du coude, d'adduction de l'épaule; contracture des genoux et des pieds, en valgus équin. D'autre part, palais ogival, parole dé-

fectueuse, malformation des joues, scoliose congénitale avec *pont vertébral*. Pas de traitement, vu la bonne fonction des mains et des doigts.

OBSERVATION IX.

E. T..., 6 mois; contracture cubito-palmaire des deux mains, symétrique, bilatérale, sans lésions osseuses. Abduction radiale et extension réduite dans le poignet. En plus, syndactylisme des deuxième, troisième et quatrième doigts de la main gauche. Flexion des genoux, extension des coudes, pieds bots congénitaux. Ceux-ci sont opérés, et le poignet est traité par les méthodes conservatrices.

OBSERVATION X.

F. C..., 6 mois; variété symétrique bilatérale de main bote contractée cubito-palmaire. Mouvements normaux, pas de lésion osseuse. *Genu recurvatum*. Traitement conservateur, sauf pour les genoux, qui ont subi une intervention.

OBSERVATION XI.

Professeur ROCHER, *main bote cubito-palmaire gauche*.

M. L..., née le 28 mars 1924; accouchement normal. A la naissance, la main gauche était repliée sous l'aisselle gauche. L'enfant présente en même temps un pied bot varus équin droit, et une paralysie faciale gauche.

Antécédents. — Le père accuse une syphilis.

Examen. — L'enfant paraît jouir d'une bonne santé. B.-W. (Profes. DUPÉRIÉ) : négatif. Main bote congénitale cubito-palmaire gauche; inclinaison de la main sur l'avant-bras de 50° environ. Les doigts se présentent en légère flexion dans la paume de la main : celle-ci forme un angle ouvert en dedans avec l'avant-bras, lorsque la face palmaire est mise en avant. La mobilité du poignet est réduite : tonicité remarquable des fléchisseurs, l'extension passive des doigts se fait correctement. Raideur articulaire congénitale pour le petit doigt.

Dans l'ensemble, le membre paraît atrophié au point de vue de la longueur des différents segments et du volume des masses musculaires.

L'attitude normale habituelle de la main est la flexion palmaire à 45° , et l'inclinaison cubitale à 30° environ; l'avant-bras est en attitude de pronation complète.

Examen radiographique. — Membre supérieur gauche : il semble que la partie externe de l'épiphyse humérale inférieure soit moins dé-



FIG. 1

veloppée que normalement, ce qui explique l'attitude en cubitus valgus. A la main, il n'existe de mouvements que pour le pouce et l'index. Atrophie du segment diaphysaire huméral, du radius et du cubitus, de tous les os de la main, ainsi que des deux noyaux carpiens, grand os et os crochu. A la main, en plus de l'atrophie du squelette, légère clinodactylie latérale interne pour l'index, qui paraît légèrement plus court.

Examen électrique. — A gauche, au courant faradique, les exten-

seurs du pouce et de l'index se contractent seuls; ceux des autres doigts ne se contractent pas. Les fléchisseurs ont une contraction normale.

Au galvanique, l'excitabilité des extenseurs des doigts est normale.

Au niveau du bras, contractions normales, avec légère diminution de l'excitabilité faradique en rapport avec la diminution de volume des masses musculaires.

A droite, réactions électriques normales.

Absence du radius.

OBSERVATION XII.

ROCHER, (13 février 1906), *Main bote gauche avec lésion atrophique de tout le membre.*

R. N..., 8 mois, aucun antécédent. A la naissance, la main touche par son bord radial celui de l'avant-bras. Main petite, avec quatre doigts; pouce absent. Syndactylie de l'index atrophié avec rétraction palmaire, latéro-flexion seule possible au poignet, fossette cutanée correspondant à la styloïde cubitale. Avant-bras court et trapu; supination et pronation = 0. Flexion de 20 degrés seulement; coude en extension complète; subluxation humérale antérieure. Vu les mensurations, l'accroissement du membre est plus rapide du côté sain que du côté malade.

Radiographie. — Index atrophié; radius absent en entier, de même que le pouce et son métacarpien. Le cubitus est incurvé, raccourci, épaissi.

Examen électrique. — Les muscles brachial antérieur, fléchisseurs, profonds, extenseurs, abducteurs, ne se contractent pas. Tous les autres se contractent normalement. Sensibilité normale. La main bote cependant est plus sensible au froid que la main saine.

En résumé, absence du radius gauche avec main bote radio-palmaire; atrophie de l'index, du cubitus, de l'humérus; retard d'ossi-

fication du carpe; raideur articulaire du coude avec subluxation humérale; absence de nombreux muscles. Par ailleurs l'enfant se développe normalement, sans autre malformation associée.

Nous avons revu la malade, qui est actuellement mariée. La fonction du membre atteint est bonne.



FIG. 2

OBSERVATION XIII.

CODET-BOISSE et FEUTELAIS, *Absence congénitale du radius*,
Soc. de Pédiatrie de Bordeaux, 1912.

I. M..., 4 ans 1/2. Aucun antécédent. Accouchement normal, mais nombreux circulaires du cordon.

Membre supérieur. — Main bote valga, à angle droit avec l'avant-bras. Pouce et métacarpien absents, pas de cicatrices. L'index supplée en partie au pouce. Mouvements d'extension et de flexion des doigts normaux. Dans l'ensemble, le membre est plus court et

plus grêle que le gauche. On ne sent pas le radius. Fonctionnellement, le sujet peut se servir correctement de sa main. Par ailleurs, rien à signaler.

Radiographie. — Noyau cartilagineux à la partie supérieure de l'avant-bras droit semblant être un vestige de radius. Cubitus épaissi et moitié moins long que celui du côté normal. Pouce et métacarpien absents, les autres doigts normaux. Carpe plus petit qu'à gauche.

A la naissance, les circulaires du cordon étaient disposés ainsi : main courbée sur le bord radial de l'avant-bras par trois tours de cordon très serrés; un tour de cordon autour du cou.

OBSERVATION XIV.

KATSUJIKATO, *Journ. Of. Bone, And. Joint Surgery*, 1924.

A). P..., sexe masculin, Italien né en 1918, pouce gauche complètement absent; pouce droit rattaché à la main par une bande de chair d'un centimètre de long. Les deux avant-bras sont courts et incurvés le long du bord radial.

Pied bot bilatéral; Wassermann négatif; aucun antécédent. Pelvis déformé; les jambes sont courtes; mouvements des articulations limités; les muscles contractés font fléchir la jambe sur la cuisse.

Radiographie. — Radius absent des deux côtés. Le sujet est amené à l'hôpital pour ténotomie de ses tendons des membres supérieurs et inférieurs; meurt trois jours après d'une pneumonie.

B). K..., née en 1817, Américaine, enfant à terme, accouchement normal, pas d'antécédents à noter. A l'examen, main droite fléchie; muscles de l'avant-bras, du côté radial, contractés, doigts semblant normaux.

Le sujet est porteur d'une hernie inguinale.

Radiographie. — Cubitus droit incurvé, à convexité postérieure; radius totalement absent. Membre supérieur gauche normal.

L'enfant retourne à l'hôpital pour opération. L'examen physique est négatif à gauche. A droite, la main étant en abduction permanente, forme un angle droit avec l'avant-bras. Les muscles sont mous, peu développés, mais leur mouvement et leur action sont

normaux. Pouce droit un peu plus long que le gauche, mais ne peut être fléchi en entier. Pouls radial absent, on sent les pulsations à la partie antérieure de l'apophyse styloïde cubitale. A remarquer que le sujet se sert très bien de sa main.

Intervention par le docteur Ryerson. Anesthésie générale à l'éther, incision curviligne de sept pouces, de l'olécrane, du cubitus droit, au dos du poignet, en suivant le bord cubital de la face dorsale de l'avant-bras. Après une légère dissection, le cubitus est mis à nu, est très hypertrophiée; section longitudinale du périoste par deux incisions parallèles de cinq pouces de long, séparées d'un demi-pouce. Le greffon ainsi découvert est enlevé à la scie électrique; une fois enlevé, il mesure dix centimètres de long sur un centimètre et demi de large. Immédiatement on le plonge dans l'eau physiologique. Le cubitus est recouvert sur la perte de substance par l'aponévrose.

Le greffon est inséré entre les extenseurs de la main et de l'avant-bras et fixé par la suture du fascia.

Fermeture de la peau par points séparés à la soie. Appareil plâtré.

Résultat. — A la radio et à la palpation de l'avant-bras, au bout de huit mois, on voit le cubitus dans les tissus superficiels apparemment résorbé. La fonction et la difformité de la main sont grandement améliorées; la pronation et la supination sont possibles. L'atrophie du bras entier, cependant, n'est pas améliorée.

OBSERVATION XV.

PIRCARD (*Rev. d'orth.*, 1924). *Absence congénitale des deux radius.*

B. J..., 10 mois, sans aucun antécédent digne de remarque. Absence complète des deux radius. Les épaules et les bras sont normaux, de même que les mouvements de flexion et d'extension au niveau du coude. Avant-bras anormalement courts et incurvés. La main est en pronation au repos. Supination facile; dans cette position, la main est déjetée en dehors à 120 degrés sur l'avant-bras, avec tête cubitale saillante et godet cutané sur cette tête. Main bote radiale. Des deux côtés, absence du pouce et du premier métacarpien. L'enfant se sert très bien de ses mains, sauf pour l'adduction et l'abduction, qui sont difficiles; absence complète de pouls radial

Radiographie. — Humérus un peu grêle, présente même un condyle. Cubitus court, un peu incurvé, d'aspect normal. Radius absent des deux côtés. Le carpe présente des anomalies importantes, mais difficiles à mettre en évidence, vu l'âge de l'enfant. Absence du pouce et de son métacarpien des deux côtés. Syndactylie des deux doigts internes au membre supérieur gauche; les os des phalanges sont indépendants; pas de sillon interdigital.

Par ailleurs, ectopie anale; l'orifice anal se trouve à la vulve, en avant de l'hymen.

OBSERVATION XVI.

Presse médicale, 21 février 1925, *Portugal Médico* (VII).

Enfant de 7 jours, né avec ictère. Dans ses antécédents, on relève la syphilis et la tuberculose. Absence congénitale bilatérale du radius. Main bote bilatérale symétrique. Persistance des deux pouces.

OBSERVATION XVII.

Docteur Roger LABEAU (1925). *Absence unilatérale du radius* (Observation inédite).

Enfant de 8 mois. A la naissance, pesait 1 kil. 700; à 6 mois, 2 kil 250. Antécédents = 0. Neuf frères et sœurs normaux. Le membre supérieur gauche est plus petit dans son ensemble; l'épaule est normale; les mouvements de l'articulation du coude sont satisfaisants. L'avant-bras est plus court que d'habitude; la main est luxée à angle droit sur son bord externe, en position de main bote radiale. Elle est effilée, le pouce est absent.

Radiographie. — À la radiographie, absence totale du radius, du pouce et de son métacarpien.

Par ailleurs, aucune cicatrice cutanée. Palais très ogival, cardiospasme remarquable. Bassin très rétréci. L'enfant se développe diffi-

cilement, et est traitée pour son état général par des rayons ultraviolets.

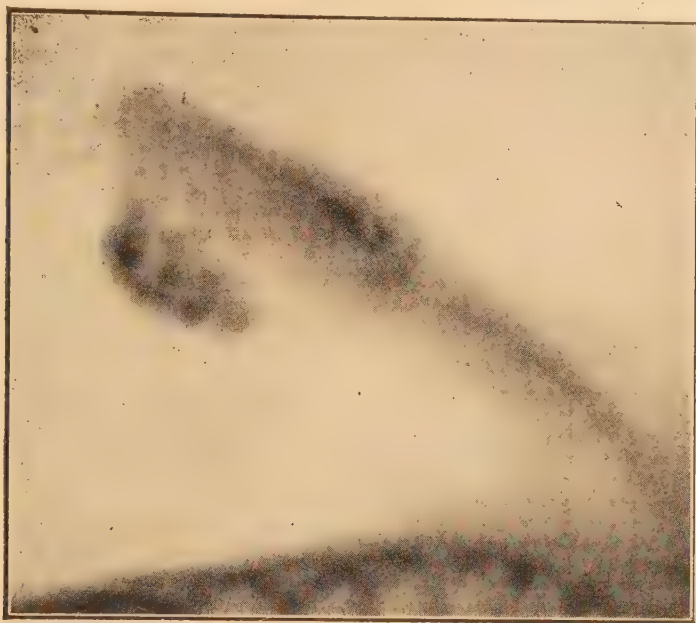


FIG. 3

OBSERVATION XVIII.

Docteur Edouard PAPIN (1925), *Hôp. suburbain, Bordeaux*.

Absence bilatérale complète du radius (Observation inédite).

H. D..., fille, 4 ans, née à terme, pas d'antécédents à signaler. Syphilis et tuberculose = 0. Père et mère bien portants. Père mutilé de guerre (amputé d'une jambe). L'enfant a une intelligence restreinte. Palais ogival, luxation congénitale double, main bote radio-palmaire bilatérale.

Membre supérieur droit. — Bras normal, avant-bras plus court que d'habitude, incurvé, concavité externe. Main luxée nettement sur le bord radial de l'avant-bras à angle droit; apophyse styloïde cubitale saillante sous la peau; pas de cicatrice cutanée. A la palpation, on ne sent pas le radius; le cubitus est incurvé en dehors,

plus court, plus gros que normalement. Les cinq doigts sont normaux, le pouce se dirige dans le creux de la main. Lorsqu'on veut remettre la main en position normale, on n'y parvient pas complètement et l'on perçoit une corde musculo-aponévrotique sur le bord externe de l'avant-bras. L'enfant se sert correctement de sa main pour jouer et manger; la force musculaire de préhension est conservée.

Membre supérieur gauche. — Dans l'ensemble, mêmes malformations qu'à droite. Cependant, la main et l'avant-bras sont plus courts et plus grêles. L'extension et la flexion du coude sont plus



FIG. 4

difficiles à exécuter pour l'enfant; quand on les provoque, on sent une grande résistance et une limitation dues à une forte corde tendineuse sous-cutanée. L'enfant se sert assez bien de sa main. A droite et à gauche, elle saisit les objets entre le deuxième et le troisième doigt formant pince très adroitement; elle ne se sert que rarement de ses pouces qui pourtant sont absolument normaux.

Radiographie. — A la radiographie cubitus plus court, plus gros que normalement, incurvé, à concavité externe. Radius absent dans son entier. Squelette du pouce normal. Pas d'autres malformations à signaler au membre supérieur.

Par ailleurs, luxation congénitale bilatérale. Après réduction et appareil plâtré, la contention paraît bonne, mais cependant, quand on sort l'enfant au bout de huit mois et qu'on fait le traitement postopératoire, celui-ci ne réussit pas aussi bien que chez des malades normaux par ailleurs. Actuellement, l'attitude des jambes n'est pas complètement satisfaisante. A la radiographie, l'évolution de l'épiphyse fémorale, la formation de la cotyloïde, ne sont pas comme chez un sujet normal. Les fémurs sont très grêles.

Absence du cubitus.

OBSERVATION XIX.

MOUCHET et PAKOWSKI (*Rev. d'orthop.*, Paris 1923).

Deux cas d'absence du cubitus.

Premier cas. — Fillette de 5 mois 1/2. Enfant en excellente santé. Le bras gauche est raccourci en entier; l'avant-bras est convexe en dehors et légèrement en varus; main inclinée sur le bord cubital; adduction exagérée, formant avec l'avant-bras un angle droit. On ne sent pas de cubitus. La pronation est impossible. Les mouvements actifs du coude sont abolis. Le membre supérieur gauche est plus court que le droit de trois centimètres, et l'avant-bras de deux centimètres et demi. Sur la face postérieure de l'avant-bras gauche, on voit à la partie moyenne, près du bord radial, un enfoncement linéaire de la peau, sorte de sillon d'aspect cicatriciel.

A l'examen radiographique, absence du cubitus. Quatre métacarpiens; le quatrième remplace les quatrième et cinquième normaux. Aucune autre déformation par ailleurs.

Deuxième cas. — Garçon de 5 mois, bien portant. Membre supérieur gauche très atrophié, en rotation interne. La main est en pronation forcée. L'avant-bras continue directement le bras. A la palpation, on sent que l'humérus se continue directement avec une tige osseuse unique à l'avant-bras. La main est déviée sur le bord cubital et n'a que trois doigts, ceux qui manquent sont le pouce et l'index, correspondant au radius, qui est le seul os existant. Les

troisième et quatrième semblent former une pince qui pourra servir plus tard. Les mouvements des doigts et du poignet sont normaux. Pas de mouvements au coude, qui n'existe pas. La rotation externe de l'épaule est incomplète.

A l'examen radiographique, on ne voit qu'une seule tige humérale bifurquée à son extrémité inférieure. La partie externe forme le radius. La branche interne se termine dans les parties molles. Le cubitus se voit très grêle, non calcifié et complètement accolé au radius. Par ailleurs, aucune autre déformation.

OBSERVATION XX.

GRIMAULT et EPITALBRA, Soc. anat. de Paris, nov. 1923,

Absence congénitale bilatérale du cubitus.

F..., 43 ans, opéré de gastro-entérostomie pour ulcère, Psychasténique. Cypho-scoliose à convexité droite.

Membre supérieur gauche. — Raccourci en entier, surtout l'avant-bras qui continue directement l'axe du bras et est soudé avec lui au coude. L'avant-bras est formé d'un seul os externe. La tête humérale est atrophiée, l'épaule saillante. Abduction limitée. On entraîne l'omoplate après 45 degrés. La rotation du bras est la moitié de celle habituelle. Flexion et extension du poignet : normaux. Les mouvements de latéralité externe sont abolis, internes, exagérés. Main étroite, avec deux doigts minuscules en pince de homard; ébauche charnue du pouce et de l'éminence thénar.

Radiographie. — A la main, squelette du médus et de l'annulaire; carpe formé de trois os, en deux rangées. L'un de ces os est volumineux et semble formé de la fusion d'autres petits os du carpe. Humérus grêle, tête aplatie, atrophiée et bifurquée au coude. La bifurcation externe semblant être le radius, celle interne se termine dans les parties molles. A l'extrémité inférieure de la tige radiale, sur le bord interne, on rencontre un noyau osseux représentant l'épiphyse distale du cubitus; la diaphyse cubitale est absente.

Membre supérieur droit. — Bras et épaule presque normaux. Avant-bras raccourci, convexe en dedans et en avant, déjeté en varus. En

dedans, on perçoit une tige dure, mobile, de quatre centimètres de long environ, qui semble être le cubitus. Le radius est soudé à l'humérus et en extension sur lui. La main ne présente ni pouce ni index. Cicatrice sur l'appendice charnu (= pouce) autrefois enlevé. L'articulation des doigts est normale. Le médius joue très habilement le rôle de pouce. L'extension et la flexion du poignet sont normales; adduction exagérée et abduction nulle. Mouvements de l'épaule normaux.

Radiographie. — L'humérus est un peu grêle, de longueur normale; la tige osseuse de l'avant-bras se fixe sur son condyle externe; un cordon fibro-cartilagineux semble être l'ébauche de la diaphyse cubitale. Le carpe est formé de cinq os en deux rangées. Le squelette des doigts est normal.

OBSERVATION XXI.

PIRCARD, *Revue d'orthop.* 1924, *Absence congénitale partielle du cubitus droit.*

A. D..., femme de 36 ans, sans aucun antécédent à signaler. A l'examen clinique, membre supérieur droit très court, atrophié dans son ensemble. Les mouvements de l'articulation scapulo-humérale sont tout à fait normaux, sauf une très légère limitation dans la rotation externe et la circumduction. Epaule un peu affaissée; pas de trace du pli du coude; pas de mouvements possibles à l'endroit qui semble correspondre au coude; à ce niveau, le membre s'infléchit vers le corps et présente une incurvation marquée à convexité externe (répondant au radius). Main inclinée à 120 degrés sur le bord cubital de l'avant-bras, en très forte pronation. Main bote cubitale. Mouvements de supination de la main assez étendus; doigts courts et minces; mouvements du pouce, index, médius: normaux. L'annulaire et l'auriculaire ont une extension très limitée et à l'état de repos ces deux doigts sont en demi-flexion.

En résumé, cette personne se sert très bien de son membre mal formé.

Radiographie. — Omoplate normale, de dimensions réduites. Tête humérale petite et diaphyse humérale très grêle. Humérus = quinze

centimètres de long. Son extrémité inférieure est soudée complètement avec les épiphyses supérieures des deux autres avant-bras; pas d'interligne articulaire, pas de condyle; l'épicondyle est très développé et apparaît comme une apophyse, de même l'épithrochlée; ébauche de trochlée. Pas de traces d'olécrane. Les épiphyses supérieures des deux os de l'avant-bras sont soudées entre elles par un large pont de substance osseuse, de telle sorte que l'humérus semble se terminer en bas, par une fourche à dent interne, qui se perd dans les parties molles et correspondant à l'extrémité supérieure du cubitus; la dent externe correspond au radius, a huit centimètres de long de l'épicondyle à l'interligne articulaire radiocarpien. Cette dent est incurvée et présente une concavité tournée vers le cubitus. L'extrémité inférieure de ce dernier existe sous la forme d'un noyau osseux très raréfié, que l'on pourrait confondre avec un os déplacé de la première rangée du carpe; mais sa partie proximale ne paraît pas dirigée dans l'axe du bout supérieur et est déjetée en dedans. On pourrait croire que les deux portions du cubitus ne sont pas réunies par un pont fibro-cartilagineux.

Cependant, en examinant la radio de près, on voit une ombre légère semblant réunir les deux bouts osseux. Cette ombre représente vraisemblablement la trainée fibro-cartilagineuse qui unit les deux épiphyses cubitales, et l'épiphyse inférieure est subluxée en dedans. La radio a été prise chez un adulte. Si cette image se rencontrait chez un enfant, on pourrait encore compter sur une ostéogénèse qui rétablirait la continuité du cubitus.

Au carpe, raréfaction osseuse au niveau du pyramidal; absence du pisiforme et du trapézoïde; tous les os du carpe sont petits, infantiles : métacarpiens et phalanges atrophiés, mais de structure normale.

Absence partielle du cubitus droit.

OBSERVATION XXII.

M. BARRET, *Rev. d'orthop.*, juillet 1923, *Absence.*

P. L..., 18 mois, Antécédents inconnus. Membre supérieur droit raccourci, surtout dans son segment antibrachial, qui présente une

incurvation à convexité postérieure. Deux fossettes non cicatricielles au coude. Doigts normaux. Aucun mouvement au coude ; rotation interne de tout le membre, avec main en adduction. Ankylose complète du coude ; l'on sent un bloc osseux à ce niveau. On ne sent pas la styloïde cubitale. L'avant-bras a six centimètres de long de moins que celui du côté sain.

Radiographie. — Extension supérieure de l'humérus, aplatie ; pas de trace de noyau épiphysaire. Extension inférieure à deux dents, une interne, une externe, avec ankylose radio-humérale. Le radius est normal, la main grêle. Il existe une petite articulation cubito-humérale. Cubitus très grêle, l'extension inférieure se perd dans les parties molles à trois centimètres du carpe. Carpe seulement à deux noyaux au lieu de trois du côté opposé. Les mouvements de la main en adduction sont exagérés.

Absence des os du carpe.

OBSERVATION XXIII.

Soc. anat de Paris, 1922, BOTREAU-ROUSSEL,
*Léger degré de main bote causée par absence congénitale
des deux scaphoïdes.*

A..., 14 ans, fort, bien constitué pour son âge, Main droite en abduction, déjetée sur le bord radial. Main gauche avec pouce ballant, atrophié, sans mouvements actifs. Phalanges atrophiées, embryon de métacarpien, dont une extrémité se perd dans les muscles thénar, moins développés que normalement. A la radio, absence des deux scaphoïdes. A droite, apophyse styloïde du radius un peu compensatrice par sa longueur, reportée en dedans et moulée sur le grand os et le semi-lunaire. A gauche, apophyse styloïde du radius à peine marquée. Grand os très élargi, atrophie du trapèze. Fonctionnellement, main droite de force normale ; la main gauche est pareille ; mais impotence correspondant à l'absence fonctionnelle du pouce.

Transmission héréditaire de la main bote congénitale et dissection.

OBSERVATION XXIV.

GAYET, *Main bote héréditaire, Gaz. des hôp.*, 1901.

Mère : absence congénitale des deux pouces, du radius droit, main bote droite déviée en dehors. Chez son enfant, même lésion. Chez la mère, cubitus renflé en haut, incurvé en dehors. Au carpe droit, trois os seulement, dont un allongé, semble résulter de la fusion du semi-lunaire et du pyramidal. Le cubitus s'articule avec lui par une facette mousse latérale. Absence totale du scaphoïde, trapèze, trapézoïde, pouce (phalanges et métacarpien). A gauche, il manque le trapèze et le pouce manque en entier. Fonctionnellement, opposition de l'index et de l'auriculaire.

OBSERVATION XXV.

BOUVIER.

Homme de 50 ans; pouce, radius absents, main fléchie en avant; abduction et adduction sont les mouvements permis. Cinq enfants, dont un seul bien conformé.

OBSERVATION XXVI.

BUIZARD, *Rev. de chir. Paris* 1919, *Transmission héréditaire pendant plusieurs générations d'une double main bote cubitale.*

Femme de 89 ans. Double main bote cubitale. Ses grands-pères, père et deux fils sur trois ont la même difformité. Wassermann et étylisme négatifs dans la famille.

A l'examen, les membres supérieurs sont plus courts que normalement. Mains aplaties, déviées en dedans, surtout à gauche; l'angle que forme la main avec l'avant-bras est de 105 degrés à gauche, de 120 à droite. Main bote vara et cubitale simple. A l'avant-

bras, la pronation et la supination faciles, bien qu'un peu limitées; à la main, l'abduction et l'adduction sont presque nulles.

Radiographie. — Incurvation du radius, à concavité interne. Cubitus plus court et cavité sigmoïde plus haute que normalement. Le pisiforme est plus haut et plus saillant que d'habitude. Trapèze volumineux, repousse le trapézoïde en arrière, et touche le grand os qui tend à se coucher horizontalement.

OBSERVATION XXVII.

DAVAINE, *Absence congénitale du radius chez l'homme.*

Description du squelette de deux fœtus.

A). Radius gauche absent. Humérus anormalement long, raccourcissement du cubitus, avec corps, extrémité supérieure augmentée de volume. Absence du pouce et de son métacarpien. Main articulée avec la face antérieure du cubitus à angle droit.

B). Les deux radius sont absents. Cubitus plus court et plus gros que normalement. Pouce et métacarpiens absents. La main forme un angle aigu avec l'axe du cubitus; coexistence d'autres malformations osseuses.

OBSERVATION XXVIII.

REGNAULT, *Pièces du Musée Dupuytren, 541 B., 541 F.*

Le radius est arrêté dans son développement et remplacé par du tissu fibreux, surtout à la partie inférieure. Le cubitus est incurvé à concavité externe; la main est déviée en dehors. Expérimentalement, on a pu reproduire la main bote par lésions du cartilage de conjugaison inférieur du radius (pièce du Musée d'Ollier, à Lyon).

OBSERVATION XXIX.

KIRMISSON et LONGUET (*Rev. d'orthop.*, 1893).

Dissection d'une main bote radio-palmaire droite.

Radius, scaphoïde, demi-lunaire sont absents. Le squelette du pouce manque en entier. Le cubitus est incurvé, à concavité anté-

rière. Condyle huméral absent. La longue portion du biceps, son tendon d'insertion à la tubérosité bicipitale sont absents. Le muscle se perd dans un faisceau charnu, en avant du coude. Les muscles rond et carré pronateurs, petit palmaire, cubital antérieur, fléchisseur propre du pouce, long et court supinateurs manquent. A la face postérieure de l'avant-bras, l'extenseur du cinquième doigt et les muscles de la couche profonde n'existent pas; aucun muscle thénar. Le nerf radial se termine à l'extrémité inférieure du bras; l'artère radiale est filiforme depuis le coude; les muscles de l'avant-bras qui existent sont atrophiés et intriqués de telle façon qu'on ne peut leur donner leur nom habituel.

OBSERVATION XXX.

MUTEL, *Rev. d'ort.*, 1914, *Main bote radiale congénitale.*

M..., fille de 12 mois, bien portante. Deux mains botes radiales congénitales. On propose les moyens orthopédiques de redressement. L'enfant meurt; on peut disséquer les deux membres supérieurs. Les malformations sont identiques à gauche et à droite. A gauche, l'humérus présente en plus une apophyse sus-épitrochléenne. Bras de longueur normale : 11 centimètres; avant-bras court : 6 centimètres, et en flexion légère sur le bras : 130 degrés; flexion facile, le membre est en pronation accentuée. Celle-ci et la supination sont très limitées dans leurs mouvements. Sur le bord cubital, l'apophyse styloïde fait un relief anormal. A ce niveau, cicatrice blanchâtre de la peau, bord radial très court : 2 centimètres et demi, avec pli transversal dans son tiers inférieur. Main semblant luxée sur le bord radial de l'avant-bras. Les deux axes font un angle de 80 degrés, que l'on peut à peine amener à l'angle droit. Sur le bord radial du poignet, deux traits transversaux. Les trois derniers doigts sont normaux. Les deux premiers ont une première phalange commune et élargie. Les deux doigts sont soudés et ont entre eux un sillon de séparation.

La radiographie montre le cubitus incurvé; pas de trace du radius. Cinq métacarpiens, pouce et index avec phalange commune, mais bifide à son extrémité distale.

Dissection. Muscles. — Bras : un seul chef bicipital, longue portion absente, quelques fibres s'insèrent sur la face antérieure de l'humérus. Pas d'expansion aponévrotique. Le muscle reste charnu jusqu'au vestige du radius. Le biceps est recouvert à sa partie inférieure par un faisceau musculaire venant du coraco-brachial et s'insérant sur la partie inférieure externe de l'humérus. Le coraco-brachial est plus développé que le biceps; deux faisceaux anormaux:

a) Bandelette fibreuse semblant remplacer l'expansion aponévrotique du biceps;

b) Expansion musculaire s'insérant à la partie inférieure externe de l'humérus, en recouvrant biceps et nerf radial. Le brachial antérieur n'a que quelques rares fibres charnues, rejoignant la face postérieure du biceps. Triceps normal.

Avant-bras. — Rond pronateur, petit palmaire, carré pronateur, long fléchisseur propre du pouce: absents. Grand palmaire presque normal. Le cubital antérieur n'a que ses insertions olécraniennes, mais des rapports normaux. Le fléchisseur superficiel n'a que des insertions épitrochléennes, est croisé par le grand palmaire, donne quatre tendons. Fléchisseur profond presque normal.

A la région externe de l'avant-bras, le long supinateur semble être représenté par un faisceau né sous l'apophyse susépitrochléenne descendant recouvrir la pièce radiale et traversé par le nerf radial. Le premier radial externe s'insère sur l'apophyse susépitrochléenne et sur l'épicondyle. Entre ces deux chefs passe le biceps. Le deuxième radial se perd sur la pièce radiale. Court supinateur absent.

A la région postérieure, anconé, cubital postérieur, extenseur propre du cinquième doigt, sont normaux. Long abducteur court, extenseur et long extenseur du pouce sont absents. L'extenseur commun n'a que trois tendons. L'extenseur propre de l'index a un tendon supplémentaire pour le médius.

A la main, l'éminence hypothénar est représentée par un faisceau charnu qui part du pisiforme et se termine au côté externe du cinquième doigt. Il est difficile de différencier les muscles que l'on doit normalement rencontrer en cet endroit. Aucune fibre musculaire au niveau de l'éminence thénar. Interosseux et lombricaux absents.

Vaisseaux. — L'artère humérale au niveau du bras est à peu près normale, à l'avant-bras répond au trajet de la cubitale. Aucune trace de l'artère radiale.

Nerfs. — Le brachial cutané interne est normal. Après avoir perforé le coraco-brachial, le musculo-cutané se confond avec le médian. Au bras, le médian a l'artère humérale en dedans, arrive à l'apophyse sus-épitrochléenne entre le triceps et le coraco-brachial. A l'avant-bras, passe entre le fléchisseur et les muscles épicondyliaux et gagne le bord extérieur de cet avant-bras.

A la base du premier métacarpien, il supplée la branche antérieure du radial, donnant suite des nerfs collatéraux pour l'index et le bord radial du médius. Nerf cubital normal. Nerf radial recouvert au bras par l'expansion musculaire externe du coraco-brachial est grêle, ne donne pas de branche antérieure, traverse les fibres du pseudo-supinateur, contourne la pièce radiale et se perd à la face postérieure de l'avant-bras, est suppléé en partie par le médian.

Squelette. — Pas de goutte bicipitale à l'humérus. Apophyse sus-épitrochléenne de quatre centimètres de long. A la partie inférieure de son bord interne, une bandelette aponévrotique de cette apophyse à l'épitrochléenne forme un anneau laissant passer l'artère humérale et le nerf médian.

Le cubitus a une courbe de concavité antéro-externe. Le radius est représenté en haut par un boyau fibro-cartilagineux et dans son entier, par une bandelette fibrillaire allant jusqu'au carpe. Le carpe est luxé sur la face externe du cubitus, est formé de deux os pour la première rangée et de trois os pour la seconde. Humérus = 9 centimètres et demi; cubitus = 5 centimètres.

CONCLUSIONS

1° La main bote congénitale est une affection rare. Les premières observations que nous connaissons remontent au xviii^e siècle. Son étude n'a été entreprise et complétée qu'à la fin du siècle dernier et dans les années qui viennent de s'écouler.

2° Au point de vue anatomie pathologique, il faut distinguer les mains botes avec intégrité du squelette, plus ou moins bien conformé, telles que celles produites par les raideurs articulaires, et les mains botes par développement incomplet du squelette (absence du cubitus, du radius ou des os du carpe).

La symptomatologie est assez facile à établir. La main est généralement dans la position radio-palmaire. Tout le membre intéressé est le plus souvent atrophié; l'avant-bras est plus court que normalement et incurvé; la main présente des absences digitales en rapport avec l'os de l'avant-bras absent. Généralement, les sujets porteurs de cette difformité présentent d'autres anomalies, telles que scoliose, cyphose, syndactylisme, pied bot, bec de lièvre, etc....

3° L'étiologie et la pathogénie reposent en grande partie sur les notions embryologiques; les théories soumises à notre examen sont multiples; les deux dernières en date sont celles de Katsujikato et du professeur Weber. Aucune n'explique à elle seule la difformité en présence de laquelle nous nous trouvons; une même malformation peut relever de plusieurs théories pathogéniques, lesquelles doivent être choisies avec éclectisme. L'hérédité de l'affection est prouvée dans maint cas. Expérimentalement, chez l'animal, l'on a réussi à transmettre

héréditairement les anomalies congénitales (Rabaud et Hovelacque).

4° Le diagnostic est en général facile. Par les anamnestiques, l'examen électrique, la recherche d'autres malformations concomitantes et, en dernier ressort, par la radiographie, qui est un moyen précieux d'investigation dans ce cas, et qui permet seule d'établir un diagnostic de variété précis, l'on pourra distinguer la main bote congénitale par raideur articulaire, ou par lésion osseuse, de la main bote paralytique, de la main bote acquise, d'origine osseuse, de la main creuse, de la maladie de Madelung, et de la contracture ischémique de Wolkman, ou de la maladie de Little. Le pronostic, lorsque l'affection est limitée à un seul membre, est en général sérieux. La fonction est en effet très réduite, bien que, dans un certain nombre de cas, les malades acquièrent une grande habileté à se servir de leurs membres malformés. Les malformations associées l'assombrissent beaucoup.

5° Le traitement a été étudié par un grand nombre d'auteurs; aucune méthode opératoire ne satisfait pleinement à la restauration intégrale, tant anatomique que fonctionnelle.

Dans le cas de difformités peu accentuées, semblables à celles produites par les raideurs congénitales, il sera préférable d'avoir recours à des moyens orthopédiques, surtout dans les tout premiers mois de la vie, où ils pourront donner de bons résultats.

a) Quand il y a absence du radius, l'intervention chirurgicale est indiquée dès les premiers mois; il ne faut pas oublier que les appareils d'immobilisation, suivie de massages prolongés, sont des soins d'une importance considérable. Les opérations, dans ce cas, sont multiples. Un bon procédé est celui de Romano. Il conviendrait d'essayer la ténotonie, avec évidemment des os du carpe et appareil plâtré, tel qu'il a été employé avec succès, dans les raideurs congénitales, par le professeur Rocher.

b) En cas d'absence du cubitus, avec tige osseuse unique du bras et de l'avant-bras, on pourrait tenter une intervention

arthroplastique. Dans le cas d'articulation du coude normale, l'ostéotomie du radius pourra donner de bons résultats.

Ceux-ci seront considérés comme suffisants lorsque le malade pourra se servir de son extrémité malformée d'une façon raisonnable, grâce à des procédés orthopédiques ou à des procédés chirurgicaux. La restauration *ad integrum* de la fonction du membre ne sera jamais parfaite.

Vu : *Le Doyen,*

C. SIGALAS.

Le Président,

H.-L. ROCHER.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :

Bordeaux, le 11 juillet 1925.

Le Recteur de l'Académie

F. DUMAS.

BIBLIOGRAPHIE

Raideurs articulaires congénitales.

- REDARD. — *Traité de chirurgie orthopédique*, 1892.
WUNSCH (M.). — *Thèse de Berlin*, 1901.
NOVÉ-JOSSERAND. — *Précis d'orthopédie*, 1905.
KIRMISSON. — *Revue d'orthopédie*.
FOURNIÉ. — *Thèse de Bordeaux*, 1912.
ROCHER. — *Raideurs articulaires congénitales*, 1914.
STEINDLER. — *Journal of Orthopedic Surgery*, 1920.
ROCHER. — *Société anatomo-clinique de Bordeaux*, 1925.

Absence du radius, du cubitus, ou des os du carpe.

- PARÉ (Ambroise). — *OEuvres*, op. XXV, 1573.
PETIT (J.-L.). — *Mémoires de l'Académie des sciences*, 1733.
PRESTAT. — *Bulletin de la société anatomique*, 1837.
CRUVEILHIER. — *Atlas d'anatomie pathologique*, 1845.
GEOFFROY-SAINT-HILAIRE. — *Dict. d'histoire naturelle*.
DAVAINE. — *Société biologique*, 1851.
LEDRU. — *Bulletin de la société anatomique*, 1855.
LANNELONGUE. — *Thèse d'agrégation*, 1869.
BOUVIER. — *Dict. encyclop. des sc. médicales*, 1870.
LETULLE. — *Bulletin de la société anatomique*, 1875.
DARÉSTE. — *Journal d'anatomie et de physiologie*, 1882.
PIÉCHAUD. — *Gazette des sciences médicales de Bordeaux*, 1888.
— *Traité de chirurgie infantile*, 1888.
REDARD. — *Chirurgie orthopédique*, 1892.
KIRMISSON et SAINTON. — *Revue d'orthopédie*, 1892.
RINCHEVAL. — *Arch. f. patholog. anat.*, 1894.

- ROMANO. — *Arch. di ortopedia*, Milano, 1894.
BARDENHEUER. — *Arch. f. Klin. chirurgie*, 1894.
ROMANO. — *Arch. di ortopedia*, Milano, 1894.
SAYRE. — *Treatise of Orthopedie*, 1894.
ZENDERLY. — *Thèse Wurtzburg*, 1894.
ROMANO. — *XI^e Congrès médical international*, 1894.
HOFFA. — *Lehrbuch der orthop. chirurg.*, 1894.
MONGUIDI. — *Archives di ortopedia*, Milano, 1897.
JEANNE. — *Société anatomique de Paris*, 1897.
LANE. — *Transactions of Clin. Soc. of London*, 1898.
VALMALE et JEANBRAU. — *Société anatomique de Paris*, 1899.
SAVORNIN. — *Thèse de Lyon*, 1898-1899.
GAYET. — *Gazette des hôpitaux*, 1901.
LEPRINCE. — *Thèse de Paris*, 1901.
GRISEL. — *Revue d'orthopédie*, 1902.
PALMIERI. — *Thèse de Paris*, 1902.
REDARD. — *Revue d'orthopédie*, 1903.
CRANVEL. — *Revue Soc. médicale Argentine*, 1903.
GRANDJEAN. — *Thèse de Nancy*, 1904.
BLENCKE. — *Zeitschrift für Orthop. Chirurgie*, Stuttg., 1904.
WEISS et FROELICH. — *In Thèse Grandjean*, 1904.
EWALD. — *Medical Klin.*, Berlin, 1906.
ROCHER. — *Journal de médecine de Bordeaux*, 1906.
ALAMARTINE. — *Revue d'orthopédie*. Paris, 1907.
GARIPUY. — *Société anatomique de Paris*, 1907.
FRANGENHEIM. — *Deutsche medic. Wochenschrift*, 1907.
PRADELLA. — *Corriere Sanitore*. Milano, 1908.
PATTERSON. — *Annals of Surgery*, 1908.
APERT et MORISSETTI. — *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1908.
STOFFEL. — *Zeitschrift für Orthop. Chirurg.*, 1909.
CODET-BOISSE et FEUTELAIS. — *Journal de médecine de Bordeaux*, 1912.
LIGABRIE. — *Archiv. di Ortopedia*. Milano, 1913.
DENUCÉ. — *Société médicale et chirurgicale de Bordeaux*, 1913.
MUTEL. — *Revue d'orthopédie*, Paris, 1914.
RÖDERER et BOUVAIST. — *Revue d'orthopédie*. Paris, 1914.
BUIZARD. — *Revue de chirurgie*. Paris, 1919.

- STEINDLER. — *Journal of Orthopedic Surgery*, 1920.
PIRES DE LIMA. — *Portugal Medico*, 1922.
BOTREAU-ROUSSEL. — *Société anatomique*. Paris, 1922.
MASSABIAU et GUIBAL. — *Société de médecine*. Montpellier, 1922.
JANNELLI. — *Studium*, 1923.
BERTWISTLE. — *British Medical Journal*, 1923.
MONCHET et PAKOWSKI. — *Revue d'orthopédie*, 1923.
RABAUD et HOVELACQUE. — *Bulletin biologique de la France et de la Belgique*, 1923.
KATSUJI KATO. — *Journal of Bone and Joint Surgery*, 1923.
GRIMAULT et EPITALBRA. — *Société anatomique*. Paris, 1923.
PIRCARD. — *Revue d'orthopédie*, 1924.
POËL. — *Traité pratique d'orthopédie*, 1924.
MARTIN DU PAN. — *Revue d'orthopédie*, 1924.
FEIL. — *Presse médicale*, 1924.
FISSON (M^{me}). — Thèse de Paris, 1924.
Presse médicale, juillet 1925; *Portugal Medico*.
BARRET. — *Revue d'orthopédie*, juillet 1925.

